

**RAPHAEL BARBOSA DOS SANTOS**

*Centro Universitário Lusíada, UNILUS,  
Santos, SP, Brasil.*

**ANDRÉ BENETTI DA FONSECA MAIA**

*Centro Universitário Lusíada, UNILUS,  
Santos, SP, Brasil.*

**PRISCILLA LANZILLOTTA**

*Centro Universitário Lusíada, UNILUS,  
Santos, SP, Brasil.*

**LUIZ RICARDO NEMOTO DE BARCELLOS  
FERREIRA**

*Centro Universitário Lusíada, UNILUS,  
Santos, SP, Brasil.*

**JOÃO PEDRO VILLANI OLMO**

*Centro Universitário Lusíada, UNILUS,  
Santos, SP, Brasil.*

**KAUÊ ALVES ALCANTARA**

*Centro Universitário Lusíada, UNILUS,  
Santos, SP, Brasil.*

*Recebido em maio de 2019.  
Aprovado em agosto de 2019.*

## AVALIAÇÃO RESPIRATÓRIA E ELABORAÇÃO DE UM PROTOCOLO DE TRATAMENTO PARA UM PACIENTE COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE. RELATO DE CASO

### RESUMO

**Introdução:** Distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma patologia neuromuscular relacionada ao cromossomo X. Nos primeiros três anos de vida aparecem os primeiros sintomas e alterações como fraqueza muscular gradativa, simétrica e bilateral. Uma das alterações musculares que ocorre, seria na musculatura respiratória, aonde ainda na primeira infância essa fraqueza provoca importantes complicações pulmonares decorrentes deste quadro. **Objetivo:** Avaliar o estágio da função pulmonar e elaborar um protocolo de tratamento de fisioterapia respiratória para este paciente. **Metodologia:** Estudo descritivo transversal através de um relato de caso que foi realizado na Clínica de Fisioterapia do Centro Universitário Lusíada - UNILUS, na cidade de Santos, no qual um paciente com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne, foi submetido a avaliações respiratórias e com base nos resultados foi elaborado um protocolo de tratamento respiratório baseado no que existe hoje em literatura. **Resultados:** De acordo com a avaliação respiratória realizada, o paciente apresentava dados espirométricos compatíveis com uma restrição pulmonar moderada e dados de avaliação de força muscular compatíveis com fraqueza muscular respiratória severa, acordando com o quadro atual da evolução da doença. **Conclusão:** Concluímos com base na avaliação respiratória que o paciente obteve diminuição de função pulmonar, fraqueza muscular respiratória e restrição pulmonar.

**Palavras-Chave:** distrofia muscular de duchenne; espirometria, manovacuometria, fisioterapia, cirtometria.

### RESPIRATORY EVALUATION AND PREPARATION OF A PROTOCOL OF TREATMENT FOR A PATIENT WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY. CASE REPORT

#### ABSTRACT

**Introduction:** Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a neuromuscular disorder related to the X chromosome. In the first three years of life the first symptoms and changes appear as gradual, symmetrical and bilateral muscular weakness. One of the muscular alterations that occurs, would be in the respiratory muscles, where still in early childhood this weakness causes important pulmonary complications resulting from this picture. **Objective:** To evaluate the pulmonary function stage and to elaborate a respiratory physiotherapy treatment protocol for this patient. **Methodology:** A descriptive cross-sectional study through a case report that was performed at the Physiotherapy Clinic of the University Center Lusíada-UNILUS, in the city of Santos, in which a patient diagnosed with Duchenne Muscular Dystrophy was submitted to respiratory and baseline assessments in the results a protocol of respiratory treatment was elaborated based on what exists today in the literature. **Results:** According to the respiratory evaluation, the patient had computable spirometric data with moderate pulmonary restraint and computable muscle strength assessment data with severe respiratory muscle weakness, according to the current evolution of the disease. **Conclusion:** Based on the respiratory evaluation, we concluded that the patient had decreased lung function, respiratory muscle weakness and pulmonary restriction.

**Keywords:** duchenne muscular dystrophy; spirometry, manovacuometry, physiotherapy, cirtometry.

## INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma alteração genética progressiva de herança recessiva ligada ao cromossomo X (SANTOS, 2006). A DMD é caracterizada pela deficiência ou falta de uma proteína conhecida como distrofina, que é responsável pela ligação do citoesqueleto de actina intracelular com a matriz extracelular - no sarcolema das membranas musculares (MILLAY, 2009).

A falta dessa proteína vai causar lesão na membrana, levando a uma maior entrada de cálcio no meio intracelular e ativando proteases, que vão desencadear necrose das fibras, reações inflamatórias e fagocitose. Em indivíduos mais acometidos, a necrose atinge coração e o diafragma, resultando em uma parada cardiorrespiratória (MOSQUEIRA, 2013).

Um conjunto heterogêneo de doenças caracterizadas por um comprometimento bioquímico intimamente da célula muscular no gene da distrofina, uma proteína do citoesqueleto sarcolêmico que proporciona integridade e estabilidade de membrana muscular, ligando actinado citoesqueleto à matriz celular e com isso levando a estabilidade do sarcolêma. Este gene situa-se no braço curto do cromossomo X, mais especificamente na região Xp2 (MORAES; FERNANDES; ACOSTA, 2011) (FREITAS et al., 2013).

Pacientes com DMD possuem notável insuficiência dessa proteína, levando menos de 3% do total em comparação a um indivíduo normal (WINTER; NOCETTI., 2017). Quando a distrofina é insuficiente ou ausente gera desestabilização estrutural do sarcolema, e com isso ocorre maior entrada de cálcio no interior desta célula, levando a um aumento exagerado das enzimas de Creatinoquinase (CK), Piruvatoquinase (PK), Desidrogenase láctica (LDH) (SOUZA et al., 2015).

Exames clínicos, dosagem de creatina-quinase (CK) no soro, história familiar, análise de DNA e biópsia muscular são formas utilizadas para se estabelecer o diagnóstico (SANTOS et al., 2006).

A perda da deambulação acontece normalmente antes dos dez anos de vida, após isto o portador de DMD fica confinado na cadeira de rodas. Ocorre também fraqueza muscular respiratória, aumentando as chances de complicações respiratória e o paciente pode desencadear quadros de insuficiência respiratória (MELO et al. 2011).

O diagnóstico de DMD começa com História da Moléstia Pregressa, História da Moléstia Atual e o histórico familiar. Além de reconhecimento dos sintomas da doença, através desses históricos citados, é feita a solicitação do teste de dosagem sérica de creatina fosfoquinase (CPK) e encaminhamento direcionado a especialistas capazes de dar um diagnóstico definitivo, com base em análise molecular e/ou biópsia muscular com imuno-histoquímica. Com a ausência de distrofina nas fibras dos músculos a CPK escapa e surge em grandes quantidades no soro do sangue, por isso níveis de CPK aparecem 50 a 100 vezes mais elevados que o comum, caracterizando assim a DMD (OLIVEIRA et al., 2017; KRUK; RASKIN; FERRARI, 2015; MOREIRA; ARAÚJO., 2009)

A avaliação respiratória deste tipo de paciente, é feita basicamente em 3 etapas. A primeira etapa, é a avaliação clínica, através da inspeção e palpação de tórax. A segunda etapa, envolve o exame de Manovacuometria, e a terceira etapa, envolve o exame de Espirometria. (BEZERRA; BORGES; BRUNHEROTTI, 2010).

A espirometria é a ferramenta mais utilizada para análise da função pulmonar. Sua aplicação é especificada em populações cada vez mais novas, porém é uma avaliação que depende de esforço, que requer compreensão e cooperação do sujeito que está sendo avaliado, e que por isso, pode ocasionar dificuldade de realização, em indivíduos mais novos ou com déficit de compreensão (FERREIRA et al., 2017).

Sua função é medir o volume e os fluxos aéreos derivados de manobras inspiratórias e expiratórias máximas de forma forçada ou lenta. Muitos parâmetros podem ser decorrentes, os mais utilizados são: capacidade vital forçada (CVF), sendo o

teste de função pulmonar de maior importância, pois em um determinado indivíduo, quando se realiza a inspiração existe um limite para o fluxo máximo que pode ser alcançado em qualquer volume pulmonar, e volume de expiração forçada no primeiro segundo (VEF1), sendo a medida de função pulmonar com mais utilidade de forma clínica (TRINDADE; SOUSA; ALBUQUERQUE, 2015; PÉREZ et al., 2016; PEREIRA, 2002).

Pacientes brasileiros com DMD apresentam um alto índice de hipoventilação em cerca de 87,9%. A falência respiratória por hipercapnia acontece quando os músculos respiratórios fracassam na sustentação de uma ventilação adequada, levando a uma fase mais avançada da doença. A dificuldade para tosse forçada causada pela fraqueza muscular respiratória acarreta a um acúmulo de secreções no sistema respiratório podendo tornar-se espessas e levar a infecções, além de obstruir vias aéreas (BEZERRA; BORGES; BRUNHEROTTI, 2010)

A Manovacuometria é a mensuração das pressões respiratórias estáticas máximas com o uso de um equipamento clássico e confiável, conhecido como manovacuômetro. É um teste simples, curto, não invasivo, voluntário e dependente de esforço, no qual se obtém a pressão inspiratória máxima (P<sub>Imáx</sub>) e a pressão expiratória máxima (P<sub>emáx</sub>). Os valores representam a força gerada pelo grupo muscular inspiratórios e expiratórios, conquistados ao nível da boca. Os valores dependem da força de retração elástica do sistema pulmonar, da musculatura respiratória, das instruções dadas e da colaboração do avaliado ao realizar as manobras. Sendo necessário a padronização dos procedimentos (SANTOS et al., 2017).

A fraqueza muscular progressiva muscular inspiratória é o motivo mais importante para a apresentação de insuficiência respiratória. Observa-se que 30 pacientes com DMD atingem o valor de pico inspiratório, em torno dos 11 anos de idade, quando avaliada a P<sub>Imáx</sub>, em seguida, a musculatura inspiratória manifesta diminuição de força, que pode ser elucidada pelo fato do confinamento do paciente em cadeira de rodas em torno da primeira década de vida. Já o valor de pico em P<sub>emáx</sub> é atingido por volta dos nove anos, acontecendo precocemente se comparado com a força muscular inspiratória (NASCIMENTO et al., 2015).

A cirtometria, também conhecida como perimetria tóraco-abdominal, constitui um conjunto de medidas das circunferências do tórax e abdômen durante os movimentos respiratórios. Possuindo o objetivo de quantificar a mobilidade tóracoabdominal de uma maneira simples, acessível e de baixo custo, sendo necessário apenas de uma fita métrica para ser realizada. A mensuração tem sido considerada um parâmetro significativo para realização de avaliações das disfunções respiratórias (PEDRINI et al., 2013; SILVA et al., 2012)

Pacientes com DMD costumam ser mais propensos a quedas, apresentando dificuldade em acompanhar o ritmo de crianças de sua idade. O atraso psicomotor é comum, porém a fraqueza muscular no início da doença pode-se não ser notada. A doença progride de forma caudal-cranial, fazendo com que os sintomas sejam mais notáveis aos 5 anos de idade. Junto com quedas contínuas surgem a fraqueza de musculatura de quadril, pseudo hipertrofia de musculatura de membros inferiores e Manobra ou Sinal de Gowers positiva (GOMES et al., 2011).

O Sinal de Gowers, ocorre pela fraqueza muscular em movimentos de extensão de quadril e joelhos, sendo caracterizada pelo fato da criança estar agachada e escalar seu próprio corpo com os membros superiores, levantando do chão e ascendendo sobre si próprio fixando os segmentos dos membros em extensão (CARBONERO; ZAGO; CAMPOS, 2012; FRANZINE et al., 2012; MORAES; FERNANDES; ACOSTA, 2011).

A pseudo hipertrofia dos músculos dos membros inferiores acontece, pois, os macrófagos ingerem as fibras necróticas, e enquanto são destruídas, ocorre sua substituição por tecido fibroadiposo que é qualificado a ocupar um volume igual ou maior que o ocupado pelas fibras que estão sendo substituídas (GOMES et al., 2011).

A fisioterapia deve ser indicada rapidamente para promover o equilíbrio e coordenação geral do paciente, capacitá-lo em controlar seus próprios movimentos, retardar a fraqueza muscular da cintura escapular e pélvica, evitar 14 fadiga, fortalecer os músculos respiratórios, e também prevenir o encurtamento muscular precoce (MARIANO; SEVILHA; SOUTO, 2009).

## METODOLOGIA

Este trabalho foi aprovado pelo CEPESH UNILUS, através do CAEE: 8571418.9.0000.5436 e trata-se de um estudo descritivo, transversal através do relato de caso com paciente DMD. O paciente do estudo se refere à um indivíduo do sexo masculino, com 16 anos de idade, que já era paciente da clínica e portanto, já realizava fisioterapia no Ambulatório de Neuropediatria - UNILUS há 4 anos. Além de abordagens motoras, também eram realizadas abordagens respiratórias. O responsável pelo paciente deveria assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (Apêndice A) e o paciente, por ser menor de idade, deveria assinar o Termo de Assentimento (Apêndice B). No início do projeto, a proposta era incluir uma base respiratória maior no tratamento que já havia sendo feito, incluindo além de exercícios respiratórios, métodos de ventilação mecânica não invasiva, porém ao longo do estudo o paciente apresentou muitas faltas devido a problemas pessoais, impossibilitando a continuação do tratamento. A partir daí, foi proposto então, com base nos dados já obtidos na avaliação, criar um protocolo de tratamento respiratório para o mesmo, através de artigos encontrados na literatura.

A avaliação respiratória do paciente, além da coleta de sua história, e da propedêutica tóraco-pulmonar, foi feita através de exames de Espirometria, Manovacuometria e Cirtometria torácica.

A anamnese e a propedêutica foram feitos com o paciente em sedestação no qual avaliamos simetria torácica, entrada de ar, ausculta pulmonar e padrão respiratório.

A espirometria, foi realizada através de um espirômetro de marca MiniSpir®, e analisada através do software WinspiroPRO 7.8. O processo foi realizado com o paciente em sedestação em sua própria cadeira de rodas e com um clipe nasal, a fim de evitar o escape de ar pela cavidade nasal. O instruímos a fazer o máximo de inspiração seguido de máxima expiração.

A Manovacuometria, foi realizada através de um manovacuômetro de marca WIKA, para obtenção dos valores de PiMáx e PeMáx. Para a realização da medida de PiMáx, foi solicitado ao paciente que realizasse uma expiração total de ar chegando ao seu volume residual. No momento da inspiração o orifício era obstruído, e então anotado o seu maior valor, dentro de 5 manobras realizadas. Para 32 a realização da medida da PeMáx, foi solicitado ao paciente que realizasse inspiração total e desta vez o orifício era ocluído quando ele fosse expulsar o ar e então anotado o seu maior valor dentro de 5 manobras realizadas.

A cirtometria foi realizada com uma fita métrica, com o paciente deitado em decúbito dorsal, com uso de uma fita métrica no qual mensuramos a região de linha mamilar, processo xifoide e linha umbilical durante três fases: repouso, inspiração e expiração.

## RESULTADOS

O Paciente do estudo, é do sexo masculino, tem atualmente 16 anos, e faz uso de cadeira de rodas para se locomover desde os 12 anos de idade. Com essa mesma idade de 12 anos, o paciente referiu sentir os primeiros sintomas respiratórios de falta de ar, fato que permanece constante até a atual idade. Realiza atendimento fisioterapêutico desde 2014, apenas realizou fisioterapia no ambulatório de

Neuropediatria - UNILUS, O paciente relata que sua falta de ar é diurna, durante alguma atividade que ele realiza, mesmo que mínima, porém também relata não sentir falta de ar durante o período noturno.

De terapia realizado no ambulatório citado, o paciente além da abordagem motora/neurológica, já realizava algumas condutas respiratórias, como Manobras de Higiene Brônquica, através de Técnicas de Aceleração de Fluxo Expiratório (AFE) e Vibrocompressão (VB). Além de técnicas de higiene brônquica, o paciente realizava também exercícios como fazer bolhas de sabão, encher bexigas e técnicas de conscientização para respiração diafragmática. O responsável pelo paciente relata que há 1 ano atrás, paciente teve um quadro de Pneumonia, porém a mesma não soube dar maiores detalhes do quadro.

Dados do paciente: Peso: 26kg; Altura: 1,50m; Frequência Respiratória: 18ipm; Frequência Cardíaca: 101bpm; Saturação Parcial de Oxigênio: 99%; Ausculta Pulmonar: Murmúrio Vesicular diminuído global, sem ruídos adventícios; Via de Entrada de ar: Predominantemente Nasal; Simetria de Tórax: Tórax Assimétrico devido a alterações posturais (escoliose a esquerda); Expansibilidade Torácica: Simétrico em 1/3 Superior, Médio e Inferior; Abdome Normal.

## DISCUSSÃO

O estudo de Bezerra; Borges; Brunherotti (2010) avaliou um grupo de 6 pacientes, do sexo masculino, com idade média de  $10,5 \pm 1,64$  anos, todos diagnosticados com DMD. Estes pacientes, nunca haviam realizado fisioterapia respiratória previamente, não possuíam infecções no trato respiratório, e nenhum deles fazia uso de assistência ventilatória mecânica.

Destes 6 pacientes, 5 já eram dependentes de cadeira de rodas para se locomover, e um apresentava escoliose e deformidade torácica. Para avaliação da função pulmonar, foram realizados exames de Manovacuometria, Espirometria, e Pico de Fluxo Expiratório (Peak Flow®), e esses exames foram realizados no processo de avaliação antes de ingressarem no programa de fisioterapia, e também após o primeiro mês de terapia, o terceiro mês de terapia e o sexto mês de terapia. Após o processo de avaliação inicial, os pacientes realizaram um protocolo de reabilitação dos músculos respiratórios, aonde eram atendidos 3 vezes por semana, durante os 6 meses do estudo. O treino, era constituído por 2 etapas: Treino Muscular respiratório; e Cinesioterapia Respiratória. Para a realização do Treinamento Muscular respiratório, foi utilizado um Dispositivo de Carga Pressórica Linear (Threshold®), com carga equivalente a 30% da obtida na Manovacuometria (PiMáx e PeMáx), sendo reajustada, a cada reavaliação que era feita do paciente. O paciente era submetido ao Threshold®, respirando durante 10 ciclos, de 1 minuto cada, com 20 segundos de descanso entre ciclos.

Para a realização da Cinesioterapia Respiratória, foram realizados padrões musculares respiratórios de inspirações máximas sustentadas (10 repetições), expirando em um selo d'água de 5cmH<sub>2</sub>O, respeitando também 20 segundos de descanso entre as séries. Como resultado das avaliações de PiMáx, inicialmente, os pacientes obtiveram uma média de  $54,3 \pm 11,9$ , o que corresponde a  $76,24 \pm 21,24\%$  do previsto. Na comparação entre períodos, houve uma melhora significativa dos valores, quando avaliados os exames Iniciais, e comparados com os valores dos exames após 1 mês de intervenção, após 3 meses de intervenção, e após 6 meses de intervenção ( $p < 0,05$ ) Como resultado das avaliações de PeMáx, inicialmente, os pacientes obtiveram uma média de  $55,25 \pm 8,82$ , o que corresponde a  $59,58 \pm 11,86\%$  do 38 previsto. Na comparação entre períodos, houve uma melhora significativa dos valores, quando avaliados os exames Iniciais, e comparados com os valores após 3 meses de intervenção, e 6 meses de intervenção ( $p < 0,05$ ) A variação da CVF (Capacidade Vital Forçada), e do Pico de Fluxo Expiratório, não houve variação significativa, em nenhuma das comparações de

avaliações realizadas ( $p > 0,05$ ) Quando comparado o paciente do presente estudo, com os pacientes do estudo de Bezerra; Borges. Brunherotti (2010), é visto que a média tanto de  $PiMáx$  quanto de  $PeMáx$ , são menores. O paciente do presente estudo, obteve um valor de  $PiMáx$  de 37,5% do predito e  $PeMáx$  de 9,85% do predito, e a média do estudo foi de  $76,24 \pm 21,24\%$  para  $PiMáx$  e  $59,58 \pm 11,86\%$  para  $PeMáx$ . Isso possivelmente tenha ocorrido, pois a idade do paciente do presente estudo, é de 16 anos, aproximadamente 5 anos mais velho do que os pacientes do estudo em questão, que tem uma média de idade de  $10,5 \pm 1,64$ .

Melo; Carvalho (2011) realizaram um estudo de caso com um paciente do sexo masculino, com 9 anos de idade, e com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne. Foi realizado neste paciente o processo de Avaliação Respiratória, aonde foi feito o processo de Inspeção e Palpação de Tórax, além de exames de função pulmonar, como Manovacuometria, Espirometria e Peak Flow®. Os valores de avaliação da Manovacuometria, foram de  $PiMáx$  -50 cmH<sub>2</sub>O, e  $PeMáx$  50 cmH<sub>2</sub>O. Na espirometria, o paciente apresentou VEF1 de 96%, e CVF 86%, não demonstrando perda de função pulmonar nesta etapa da doença.

No exame de Peak Flow®, foi obtido um valor de 190 l/min. Após o processo de avaliação deste paciente, foi realizado um programa de tratamento, com objetivo de fortalecer a musculatura respiratória e melhorar a função pulmonar.

O protocolo foi realizado com atendimentos em dias intercalados, e todos os atendimentos foram realizados de maneira supervisionada durante todos os procedimentos. O treinamento muscular inspiratório, foi feito com um dispositivo de Threshold®, utilizando uma carga de 18% a 30% da  $PiMáx$  obtida, sendo realizado 3 séries de 10 repetições, sempre preconizando a tolerância do paciente ao exercício. O mesmo foi aplicado para a realização do fortalecimento expiratório, utilizando cargas de 18% a 30% da  $PeMáx$  obtida, realizando o mesmo número de séries e repetições. As sessões de fisioterapia tiveram duração média de 30 minutos, sendo 15 minutos de exercícios respiratórios específicos para fortalecimento muscular, e 15 minutos de exercícios de dissociação de cintura escapular na bola suíça, exercícios com bastão associado a respiração, ambos realizados de forma lúdica, devido o paciente ter apenas 9 anos. Após 5 meses utilizando esse protocolo, o paciente foi reavaliado.

Na espirometria, o paciente apresentou aumento de VEF1 de 96% para 99%, e CVF de 86% para 88%. Como o paciente, na avaliação espirométrica, ainda não apresentava perda de função pulmonar, a ponto de classifica-lo como um paciente restritivo, essa melhora não representa significância clínica, pois não alterou sua classificação funcional de acordo com o exame. Os valores de avaliação da Manovacuometria, foram de  $PiMáx$  -50 cmH<sub>2</sub>O para uma  $PiMáx$  -65 cmH<sub>2</sub>O, correspondendo há um ganho de 30% de força muscular inspiratória. A  $PeMáx$ , foi de 50 cmH<sub>2</sub>O, para 70 cmH<sub>2</sub>O, correspondendo a um ganho de 40% de força muscular expiratória. Esses valores tanto de  $PiMáx$ , quanto de  $PeMáx$ , se mostram importantes quanto a significância clínica, mostrando que os exercícios tiveram papel importante no ganho de força desses grupos musculares avaliados. No exame de Peak Flow®, foi obtido um valor de 190 l/min no primeiro exame, e 210 l/min após 5 meses de tratamento.

Mesmo avaliando os valores absolutos, não tendo o predito para este paciente, foi visto uma melhora praticamente de 10% no pico de fluxo expiratório, o que pode auxiliar o paciente na prevenção de complicações respiratórias comuns em doenças neurodegenerativas, como atelectasias e pneumonias por exemplo. Os dados de melhora dos valores de Manovacuometria e Peak Flow apresentados pelo autor, são importantes, pois de acordo com a American Thoracic Society (ATS), a habilidade de gerar um fluxo adequado para realizar uma tosse eficaz, está correlacionada uma  $PiMáx$  pelo menos de -60 cmH<sub>2</sub>O, e uma  $PeMáx$  de pelo menos 45 cmH<sub>2</sub>O. Caso os valores estejam piores, levaria o paciente a um fluxo respiratório inadequado, piorando a eficiência da tosse. Além dessas melhoras funcionarem como um mecanismo de proteção pulmonar,

elas fazem com que o paciente melhore sua capacidade vital, proporcionando para o mesmo uma maior independência funcional e qualidade de vida, possibilitando-o a executar suas atividades cotidianas com menor nível de cansaço, melhorando também sua autonomia social, física e emocional.

Em comparação com o paciente do presente estudo, é visto que talvez pela idade ser apresentada com uma diferença próxima a 7 anos, os valores encontrados apresentam algumas diferenças. O paciente do presente estudo, de acordo com seu exame de espirometria, já pode ser classificado como um paciente com uma Restrição Pulmonar de grau Moderado, enquanto o paciente do estudo de Melo; Carvalho (2011) ainda não tinha nenhum grau de classificação de restrição pulmonar. Quanto a Manovacuometria, o paciente do presente estudo apresenta maiores graus de fraqueza muscular respiratória em comparação com o paciente do estudo de Melo; Carvalho (2011), fato que também pode ser interpretado, por estarem em estágios diferentes da evolução da DMD.

Essas diferenças apresentadas nos valores dos pacientes do estudo de Melo; Carvalho (2011) com o estudo presente, não impossibilitam a análise de que os exercícios respiratórios realizados através do protocolo citado, podem trazer inúmeros benefícios para o paciente em questão.

Nascimento et al (2015), fizeram um estudo com 5 pacientes diagnosticados com DMD, com idades entre oito e quinze anos, com uma média de idade do grupo de  $11,4 \pm 2,6$  anos. Deste grupo, apenas um paciente ainda apresentava a deambulação ainda presente, mesmo que com dificuldade. Ainda como caracterização da sua amostra, o autor cita que nenhum deles apresentavam quadros de infecções respiratórias e também nenhum dos pacientes faziam uso de dispositivos de ventilação mecânica para auxiliar a respiração. O tratamento fisioterapêutico deu-se início através de um processo de avaliação aonde foram realizados exames de Manovacuometria e Pico de Fluxo Expiratório.

Após essa avaliação, os pacientes deram início a fisioterapia, e foram reavaliados com os mesmos exames, após a quinta sessão, e ao final da décima sessão. A fisioterapia consistia em exercícios de fortalecimento muscular respiratório utilizando para isso um dispositivo de Threshold®, utilizando uma carga de 30% dos valores obtidos na PiMáx e PeMáx. Esses pacientes eram submetidos a realizarem cinco séries de dez repetições, com sessões 3 vezes por semana, até atingirem 10 atendimentos fisioterapêuticos.

Os resultados apresentados pelo autor, foram respectivamente na ordem de: Avaliação Inicial; Quinta sessão; e Décima sessão. A PiMáx (cmH<sub>2</sub>O) 41 apresentou respectivamente valores de: -64, -69,8 e -86,8; A PeMáx (cmH<sub>2</sub>O): 64, 67 e 73,6. E o Pico de Fluxo Expiratório (L/Min): 210, 218 e 232. Na avaliação da PiMáx, foi visto um aumento significativo ( $P=0,04$ ) quando comparados os valores da avaliação feita na quinta sessão, com a avaliação feita na décima sessão, e também, um aumento significativo ( $p=0,007$ ) quando comparados os valores da avaliação inicial, com a avaliação feita na décima sessão, mostrando uma melhora de 29% da força muscular inspiratória, após as 10 sessões realizadas.

Na avaliação da PeMáx, foi visto um aumento significativo ( $p=0,004$ ) somente na análise entre a avaliação inicial, e a avaliação realizada na décima sessão, mostrando uma melhora de 25% da força muscular expiratória, após as 10 sessões realizadas. Na avaliação do Pico de Fluxo Expiratório, foi observado um aumento significativo ( $p=0,027$ ) nos valores analisados entre a avaliação da quinta para a décima sessão, e um valor significativo ( $p=0,011$ ) também de melhora entre a avaliação inicial e a décima sessão. Com isso, os autores concluíram que o programa de fisioterapia aplicado, foi eficaz quanto ao ganho de força muscular inspiratória, expiratória, e melhora do Pico de Fluxo Expiratório, fato importante, já que a queda

desses valores indica evolução da doença, e levam a quadros de complicações respiratórias.

Os resultados apresentados por Nascimento (2015), estão de acordo com os outros resultados apresentados nos estudos de Melo e Carvalho (2011), e também no estudo de Bezerra, Borges e Brunherotti (2010), aonde ambos mostraram que com protocolos similares, foi possível obter melhora da força muscular respiratória (inspiratória e expiratória) como também melhora da função pulmonar. Silva; Santos e Sardelich (2016) realizaram um estudo de caso de um paciente com DMD, com idade de 19 anos. Para a avaliação do paciente, foi realizado testes de espirometria e Manovacuometria, e comparados os valores obtidos no teste, com os valores preditos para o referido paciente. Após o processo de avaliação, foi estabelecido um protocolo de treinamento muscular respiratório através de dispositivo de Threshold®, utilizando como carga, um valor de 30% dos valores obtidos na Manovacuometria.

O paciente realizou o tratamento por 12 semanas, sendo atendido duas vezes por semana, tendo cada atendimento uma duração de 30 minutos. O valor da  $PiMáx$  na Avaliação inicial, foi de  $-80\text{cmH}_2\text{O}$ , que corresponde a 57,1% do predito, e o valor da  $PeMáx$  foi de  $32\text{cmH}_2\text{O}$ , que corresponde a 21,3% do predito. Após a 12ª sessão de fisioterapia com treinamento muscular respiratório, o paciente apresentou valor de  $PiMáx$  de  $-94\text{cmH}_2\text{O}$ , correspondendo a 67,1% do predito, e valor de  $PeMáx$  de  $64\text{cmH}_2\text{O}$ , correspondendo a 42,6% do predito. Pôde-se concluir com isso, que após 12 semanas de treinamento, o paciente apresentou uma melhora de 17,5% de  $PiMáx$ , e uma melhora de 100% de  $PeMáx$ , dobrando o valor da avaliação inicial. Na avaliação espirométrica, quando comparados valores iniciais, com valores após 12 semanas de tratamento, não foi visto melhora significativa, com o paciente se mantendo com a mesma classificação funcional, de Restrição Ventilatória Leve.

Mesmo com essa ausência de melhora na espirometria, o fato de o paciente ter melhorado os valores da Manovacuometria, dobrando os valores de  $PeMáx$ , pode-se concluir que o protocolo teve importante papel de reabilitação da força muscular respiratória do paciente. Essa melhora tanto inspiratória, mesmo que em menor grau, quanto expiratória, dobrando seus valores iniciais, é de fundamental importância no processo de prevenção de complicações respiratórias, concordando com os resultados dos artigos dos autores Nascimento (2015), Melo e Carvalho (2011), e Bezerra, Borges e Brunherotti (2010), que também mostraram melhora da força muscular respiratória, após processo de fortalecimento de grupo muscular correspondente.

Com isso, os autores concluíram que o programa de fisioterapia aplicado, foi eficaz quanto ao ganho de força muscular inspiratória, expiratória, e melhora do Pico de Fluxo Expiratório, fato importante, já que a queda desses valores indica evolução da doença, e levam a quadros de complicações respiratórias. Os resultados apresentados por Nascimento (2015), estão de acordo com os outros resultados apresentados nos estudos de Melo e Carvalho (2011), e também no estudo de Bezerra, Borges e Brunherotti (2010), aonde ambos mostraram que com protocolos similares, foi possível obter melhora da força muscular respiratória (inspiratória e expiratória) como também melhora da função pulmonar.

Na elaboração do protocolo para este paciente objetivamos a melhora e/ou manutenção da força muscular respiratória, melhora da expansão tóraco-pulmonar e prevenção de complicações pulmonares como atelectasias e pneumonias.

As condutas foram:

- a) Fortalecimento muscular respiratório com dispositivo de carga Linear (Threshold® ou Power Breath®): - 5 a 10 séries de 15 repetições para cada grupo muscular (Inspiratório e Expiratório) - Carga de Treinamento: 30% da  $PiMáx$  e da  $PeMáx$  Obtida - Obs: O exercício deve



- ser no limite do paciente para evitar que o mesmo evolua com um quadro de fadiga muscular;
- b) Cinesioterapia Respiratória - Padrões respiratórios inspiratórios, podendo associar a Pausas inspiratórias, sustentações na inspiração máxima, e Pausas ou Retardos Expiratórios Obs: Devido ao paciente apresentar grau e de força muscular em Membros superiores, não será realizado associação de exercícios de membros superiores associados a respiração;
  - c) Ventilação Mecânica Não Invasiva - Modo CPAP, inicialmente com PEEP de 5cmH<sub>2</sub>O. - Aumentos progressivos de PEEP a cada terapia, até pelo menos um PEEP de 8 cmH<sub>2</sub>O, respeitando a tolerância do paciente no uso do dispositivo. 45 - Utilização de rampa de adaptação pressórica, com tempo de 5 minutos, para facilitar a adaptação do paciente ao método.

A terapia teve uma duração média de 45 minutos, sendo dividido em 3 etapas de em média 15 minutos cada uma (Fortalecimento muscular respiratório, cinesioterapia respiratória e ventilação mecânica não invasiva) e totalizava 2 a 3 atendimentos por semana em uma janela de 3 meses.

O Processo de reavaliação ocorrerá a cada 3 meses, ou 24 sessões, quando será realizado novamente exames iniciais, como Espirometria e Manovacuometria. Após a realização desses exames, será recalculado novamente as cargas de treinamento muscular respiratório, continuando com 30% do valor de PiMáx e PeMáx do exame mais recente.

## CONCLUSÃO

No fim deste presente estudo concluímos que o paciente obteve diminuição de função pulmonar. Foi constatado que ele possuía fraqueza muscular principalmente expiratória. Já em relação a espirometria ele foi considerado um paciente restritivo moderado por apresentar diminuição da CVF e VEF1 de valores considerados normais. Porém por apresentarmos um número de amostra pequeno, sugerimos outros estudos com um número maior para avaliar uma maior significância e até mesmo estudos que realizem grupos de intervenções e grupos controles para avaliar como a progressão da doença se comportaria. Sugerimos que este paciente realize o protocolo proposto neste estudo seja reavaliado a cada 3 meses para recalcular as cargas de treinamento e verificar a eficiência do protocolo.

## REFERÊNCIAS

BEZERRA, Poliana Penasso; BORGES, Ana Paula Oliveira; BRUNHEROTTI, Marisa Afonso Andrade. Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne: Respiratory muscle training in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. Revista Neurociências, Franca, v. 18, n. 4, p.491-497, 22 jan. 2010.

FERREIRA, Mariana S. et al . Espirometria e capnografia volumétrica na avaliação da função pulmonar de indivíduos obesos e eutróficos sem asma. J. Pediatr. (Rio J.), Porto Alegre , v. 93, n. 4, p. 398-405, ago. 2017  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jped.2016.10.007>.

GOMES, A.L.O. et al. Desempenho motor e funcional na Distrofia Muscular de Duchenne: estudo de caso. J. Health Sci. Inst., v.29, n.2, p.131-135, 2011. GUEDES, Lúcia Elisa Gonçalves. Distrofia Muscular de Duchenne: Estratégias Terapêuticas. 2012. 60 f. Dissertação (Mestrado) - Curso de Medicina, Faculdade de Medicina Universidade do Porto, Portugal, 2012.

- MARIANO, Wagner Dos Santos; C. SEVILHA, Rita Cássia C.; SOUTO, Adriana. Aspectos genéticos, fisiológicos e clínicos de um paciente com distrofia muscular de Duchenne. Red de Revistas Científicas de América Latina, n. 1, p. 107-123, 2009.
- MEDEIROS, Ingrid Maria Paes Jorge; OLIVEIRA, Ana Claudia Tomazetti de; SANTOS, Rita de Cassia Caraméz Saraiva. AVALIAÇÃO DA EXPANSIBILIDADE TORACOPULMONAR EM PACIENTES PÓS-AVE. 2017. 81 f. TCC (Graduação) - Curso de Fisioterapia, Centro Universitário Lusíada, Santos, 2017. Cap. 8.
- MELO, Ana Paula Fraga; CARVALHO, Fabiane Alves de. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchene - Relato de Caso. Revista Neurociências, Anápolis, v. 19, n. 4, p.686-693, 16 mar. 2011.
- MILLAY, Douglas P. et al. Calcium influx is sufficient to induce muscular dystrophy through a TRPC-dependent mechanism. Proceedings Of The National Academy Of Sciences, [s.l.], v. 106, n. 45, p.19023-19028, 28 out. 2009. Proceedings of the National Academy of Sciences. <http://dx.doi.org/10.1073/pnas.0906591106>.
- MORAES, Fernanda Mendonça; FERNANDES, Regina Célia de Souza Campos; ACOSTA, Enrique Medina. Distrofia Muscular de Duchenne: relato de caso: Duchenne Muscular Dystrophy: case report. Revista Científica da Fmc., Campos dos Goytacazes, v. 6, n. 2, p.11-15, dez. 2011.
- MOSQUEIRA, Matias et al. Cardiac and Respiratory Dysfunction in Duchenne Muscular Dystrophy and the Role of Second Messengers. Medicinal Research Reviews, [s.l.], v. 33, n. 5, p.1174-1213, 30 abr. 2013. Wiley. <http://dx.doi.org/10.1002/med.21279>.
- NASCIMENTO, Larissa et al. Respiratory muscle training in patients with Duchenne Muscular Dystrophy: case series. Revista Neurociências, [s.l.], v. 23, n. 01, p.09-15, 30 mar. 2015. Revista Neurociencias. <http://dx.doi.org/10.4181/rnc.2015.23.01.963.7p>.
- OLIVEIRA, Aline Fontoura de et al. TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: UMA REVISÃO DE LITERATURA. Pesquisa e Ação, Mozi das Cruzes, v. 3, n. 2, p.126-138, dez. 2017
- PEDRINI, Aline et al. Comparação entre as medidas de cirtometria tóracoabdominal realizadas em decúbito dorsal e em ortostatismo. Fisioter. Pesqui., São Paulo, v. 20, n. 4, p. 373-378, Dec. . <http://dx.doi.org/10.1590/S1809 29502013000400012>.
- SILVA, Monique Marques da; SANTOS, Emerson dos; SARDELICH, Paula Lopes. DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: REPERCUSSÕES PÓS-TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO - RELATO DE CASO. Revista Unilus Ensino e Pesquisa, Santos, v. 13, n. 32, p.84-91, out. 2016.
- SILVA, Raphaela Oliveira E. da et al. Valores de referência e fatores relacionados à mobilidade torácica em crianças brasileiras. Rev. paul. pediatr., São Paulo, v. 30, n. 4, p. 570-575, Dec. 2012. <http://dx.doi.org/10.1590/S010305822012000400016>.
- TRINDADE, Alexandre Moreto; SOUSA, Thiago Lins Fagundes de; ALBUQUERQUE, André Luís Pereira. A interpretação da espirometria na prática pneumológica: até onde podemos avançar com o uso dos seus parâmetros?: The interpretation of spirometry on pulmonary care: until where can we go with the use of its parameters?. Revista Pulmão Rj, São Paulo, v. 24, n. 1, p.3-7, dez. 2015. Pulmão RJ 2015;24(1):3-7.
- WINTER, Deisy; NOCETTI, Priscila Mantovani. INTERVENÇÕES FISIOTERAPÊUTICAS AQUÁTICAS NA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: ARTIGO DE REVISÃO: AQUATIC PHYSIOTHERAPEUTIC INTERVENTIONS IN DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: REVIEW ARTICLE. Revista Fisioterapia Reabilitação, Palhoça, v. 1, n. 2, p.19-26, dez. 2017.