

Monique Marques da Silva

Universidade Paulista – UNIP. Fisioterapeuta formada pela Universidade Paulista - UNIP – Santos. Pós-graduada em Fisioterapia Cardiorrespiratória pelo Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia

Emerson dos Santos

Universidade Paulista – UNIP. Fisioterapeuta formado pela Faculdade Paulista de Ciências da Saúde – UNIBAN. Mestre em Educação pela Universidade São Marcos. Docente do curso de Fisioterapia da Universidade Paulista – UNIP

Paula Lopes Sardelich

Universidade Paulista – UNIP. Fisioterapeuta formada pela Faculdade Dom Domênico. Pós-graduada em Psicopedagogia Clínica. Especialista em Reorganização Neurofuncional. Especialista em Avaliação Postural Global – RPG. Docente do curso de Fisioterapia da Universidade Paulista -UNIP

*Artigo recebido em setembro de 2016 e
aprovado em outubro de 2016.*

DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: REPERCUSSÕES PÓS-TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO – RELATO DE CASO

RESUMO

A Distrofia Muscular de Duchenne é a forma mais grave das distrofias que acomete o sistema respiratório levando a insuficiência respiratória. Objetivo: avaliar se o treinamento muscular respiratório é eficaz na melhora da função pulmonar e força muscular respiratória no paciente com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). Métodos: foi realizado treinamento muscular respiratório em um paciente com DMD, através do Threshold®, duas vezes na semana, durante 12 semanas. O mesmo foi avaliado através de espirometria e manovacuometria. Resultados: verificou-se melhora na força muscular respiratória e dos valores analisados através da prova de função pulmonar. Conclusão: o treinamento muscular respiratório, neste relato de caso, mostrou-se eficaz na melhora da força muscular e da função pulmonar do paciente com DMD.

Palavras-Chave: Distrofia Muscular de Duchenne; Músculos Respiratórios; Fisioterapia; Treinamento Muscular Respiratório.

DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: IMPLICATIONS AFTER RESPIRATORY MUSCLE TRAINING – CASE REPORT

ABSTRACT

Duchenne Muscular Dystrophy is the most severe form of dystrophies which affects the respiratory system leading to respiratory failure. Objective: Assess if the respiratory muscular training is effective in the improvement of the pulmonary function and respiratory muscular strength in the patient with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD). Methods: It was made a respiratory muscular training with a DMD patient through Threshold®, two times in the week, during 12 weeks. The same was assessed through spirometry and manovacuometry. Results: there was improvement in respiratory muscle strength and values analyzed by pulmonary functional test. Conclusion: The respiratory muscular training, in this case report, it was shown effective in the improvement of muscular strength and pulmonary function in the DMD patient.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy, Respiratory Muscle, Physical Therapy, Respiratory Muscle Training.

INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares são grupos de diferentes afecções decorrentes do acometimento primário da unidade motora¹, sem comprometer os sistemas nervosos central ou periférico². Com base na distribuição clínica, na gravidade da atrofia muscular e na hereditariedade, subdividem-se em vários tipos².

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) e de Becker são distúrbios progressivos do músculo que envolve um defeito da proteína distrofina, sendo assim, chamadas de miopatias Xp21.2 ou distrofinopatias².

A Distrofia Muscular de Duchenne é a mais frequente e a forma mais grave das distrofias, tendo uma incidência de 1:3.500 meninos nascidos vivos^{1,3}. É uma herança genética, de caráter recessivo, ligada ao cromossomo X (Xp21), havendo ausência da proteína distrofina, a qual tem a função de manter a estrutura da membrana da fibra muscular³⁻⁶. As mulheres portadoras da doença podem ser assintomáticas ou sintomáticas apresentando um quadro clínico de pseudo-hipertrofia, miopatia leve ou cardiomiopatia¹.

Caracteriza-se por fraqueza, degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética, podendo atingir o sistema nervoso e a musculatura cardíaca⁴. Tem início insidioso entre os três e cinco anos, com atraso do desenvolvimento motor, fraqueza muscular simétrica e progressiva predominantemente proximal, aparecendo primeiro nos membros superiores e posteriormente nos membros inferiores^{2,3}. Há atraso para sentar, ficar em pé e deambular, além das quedas frequentes, dificuldade para subir e descer escadas, correr e levantar do chão^{2,3}.

Entre os 10 e 14 anos de idade, os pacientes com DMD vão gradualmente perdendo a função muscular respiratória⁷. Porém a maioria começa a desenvolver fraqueza muscular respiratória a partir da segunda década de vida e geralmente são cadeirantes antes do início dessa perda⁸.

No paciente com DMD cadeirante, é importante a realização do treinamento muscular respiratório (TMR) visto que haverá perda de capacidades e volumes pulmonares⁸.

Quando a fraqueza muscular inspiratória inicia, os pacientes aumentam sua frequência respiratória e mantém a ventilação adequada. No entanto, com a fraqueza dos músculos expiratórios, há diminuição da força para tossir, com consequente retenção de secreção e maior risco de infecções pulmonares⁷. Aproximadamente 90% das mortes ocorrem por Insuficiência Respiratória entre a segunda e terceira década de vida; e os outros 10% ocorrem devido a doenças do miocárdio⁹.

A presença de escoliose em paciente com DMD em estágio avançado é frequente, constituindo um fator agravante e desencadeando complicações respiratórias. A musculatura respiratória é sempre afetada, e junto com as escolioses e deformidades do tórax diminuem a capacidade respiratória do indivíduo⁴. A escoliose aumenta ainda mais quando há atrofia dos músculos respiratórios, podendo restringir o paciente ao leito².

Os cuidados respiratórios para pacientes com DMD têm melhorado ao longo dos últimos 15 anos. Como resultado, tanto a qualidade de vida, como a sobrevida tem aumentado significativamente⁷.

A intervenção precoce e efetiva da fisioterapia respiratória é essencial para evitar e minimizar maiores complicações futuras. Como a fraqueza muscular respiratória é o primeiro componente que afeta a função pulmonar dos pacientes com distrofia muscular, vários estudos para melhorar ou preservar a musculatura respiratória têm sido realizados através de programas de treinamento muscular respiratório¹⁰.

O treinamento da musculatura respiratória geralmente envolve os músculos inspiratórios, sendo mais dirigido ao diafragma¹⁰. Porém, o treino da musculatura abdominal associada à respiração auxilia o mecanismo da tosse¹⁰.

Sabe-se que a fisioterapia respiratória, principalmente o treinamento muscular respiratório, pode contribuir para a melhora do quadro clínico respiratório de pacientes com DMD. A partir disso, o objetivo do presente estudo foi avaliar se o treinamento muscular respiratório é eficaz na melhora da função pulmonar e força muscular respiratória no paciente com Distrofia Muscular de Duchenne.

MÉTODO

Tratou-se de um estudo de caso, experimental descritivo, realizado em um paciente com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne que realizava tratamento fisioterapêutico na Clínica de Saúde da Universidade Paulista – UNIP.

O estudo foi previamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Paulista – UNIP, protocolo nº 692.672. O paciente foi informado sobre os procedimentos e assinou o termo de consentimento livre e esclarecido.

Na avaliação inicial foi realizada a coleta da história clínica, verificado o exame de confirmação diagnóstica da doença, realizado o exame físico, inspeção estática e dinâmica; avaliação da força muscular respiratória e da função pulmonar.

A força muscular respiratória foi realizada a partir das medições da pressão inspiratória máxima (PImáx) e da pressão expiratória máxima (PEmáx), realizadas com um manovacuômetro, de marca Comercial Médica, onde os valores variaram ± 120 cmH₂O. O paciente foi posicionado em uma cadeira, com a coluna totalmente apoiada, braços relaxados ao lado do corpo e com os pés apoiados no chão. A PImáx foi avaliada a partir do volume residual e a PEmáx foi avaliada a partir da capacidade pulmonar total. Foram realizadas três medidas de PImáx e outras três de PEmáx, considerando-se o maior valor. O mesmo procedimento foi realizado a cada duas semanas, até o final do treinamento.

O teste de função pulmonar – espirometria – foi realizado por um Fisioterapeuta especializado na área. Foram avaliados os valores da Capacidade Vital Forçada (CVF), Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo (VEF1), Pico de fluxo expiratório (PFE) e a relação entre VEF1/CVF. Durante a avaliação, o paciente permaneceu sentado, com os braços relaxados ao longo do corpo e com um clipe nasal para evitar vazamento de ar. Realizou três respirações tranquilas, seguidas de uma inspiração profunda partindo do volume residual e uma expiração forçada durante seis segundos. Foram repetidos mais duas vezes para realização do teste. As medidas foram realizadas no início e no final do treinamento para adequação da carga.

O treinamento muscular respiratório foi realizado através do dispositivo de carga pressórica linear – Threshold® Philips – inspiratório e expiratório. Foi composto por 6 séries de 5 repetições, sendo o intervalo de 1 minuto, com resistência de 30% da PImáx e PEmáx.

O treino foi realizado na residência do paciente por um graduando em Fisioterapia previamente treinado. Foram realizadas duas sessões semanais, de aproximadamente meia hora, durante 12 semanas, no período de julho a outubro de 2014.

RELATO DO CASO

Paciente LGS, sexo masculino, nascido em Mirassol D'Oeste – Mato Grosso, atualmente com 19 anos.

Aos dois anos de idade iniciou a deambulação, mas com o passar dos anos apresentou marcha anserina, além de relatar fraqueza muscular nos membros inferiores e quedas frequentes.

Aos doze anos, após uma queda, foi encaminhado ao hospital, realizou alguns exames, entre eles o de dosagem bioquímica de creatinofosfoquinase (CK). O mesmo demonstrou um valor de 1935 U/L, foi repetido um mês depois, apresentando 3292 U/L, sendo o valor de referência para homens entre 26-189 U/L, tendo assim, como resultado final, uma deleção molecular dos exons 44 e 53 do gene Distrofina, confirmando o diagnóstico laboratorial de Distrofia Muscular do tipo Duchenne. Na mesma idade, parou de deambular e passou a usar cadeira de rodas. Aos dezoito anos iniciou o atendimento na Clínica de Saúde da Unip, aonde permanece em tratamento fisioterapêutico até a idade atual.

O paciente relata nunca ter realizado treinamento muscular respiratório anteriormente.

No exame físico, o paciente apresentou uma frequência cardíaca (FC) de 97 bpm, pressão arterial (PA) de 110x80 mmHg, frequência respiratória (FR) de 32 ipm, saturação de pulso de oxigênio (SpO₂) de 99%. Já na ausculta pulmonar foi verificado murmúrio vesicular presente bilateralmente, diminuído em terço médio e base de ambos hemitórax sem ruídos adventícios. O paciente demonstra tosse pouco eficaz, via nasal de entrada de ar e expansibilidade torácica assimétrica (maior à direita).

RESULTADOS

Observando os dados obtidos ao decorrer do protocolo de treinamento proposto, o paciente apresentou ganho de força muscular respiratória.

Os valores preditos para pressão respiratória máxima foram dados a partir da fórmula de Neder et al¹¹, onde o valor de normalidade estabelecido para PImáx foi de -140,1 cmH₂O e para PEmáx foi de 149,9 cmH₂O.

Na avaliação inicial, o paciente demonstrou -80 cmH₂O (57,1% do valor predito) de PImáx e 32 cmH₂O (21,3% do valor predito) de PEmáx. Após a segunda semana verificou-se aumento das duas pressões, apresentando -112 cmH₂O (79,9% do valor predito) e 40 cmH₂O (26,7% do valor predito) respectivamente.

Na 4ª semana de treinamento, foi verificada redução de P_{Imáx}, de -112 cmH₂O para -84 cmH₂O (59,9% do valor predito), o que correspondeu a queda de 25%; e manteve o mesmo valor de P_{Emáx} da semana anterior.

Na 6ª semana, o paciente apresentou -86 cmH₂O (61,4% do valor predito) de P_{Imáx} e 54 cmH₂O (36% do valor predito) de P_{Emáx}.

Já na 8ª semana de treino, verificou-se aumento das duas pressões respiratórias, apresentando -90 cmH₂O (64,2% do valor predito) de P_{Imáx} e 60 cmH₂O (40% do valor predito) de P_{Emáx}.

Na 10ª semana, o paciente apresentou aumento da P_{Imáx} de -90 para -94 cmH₂O (67,1% do valor predito). Já na P_{Emáx}, verificou-se aumento de 60 para 64 cmH₂O (42,6% do valor predito). Na décima segunda semana, o paciente manteve os mesmos valores de P_{Imáx} e P_{Emáx} da avaliação anterior.

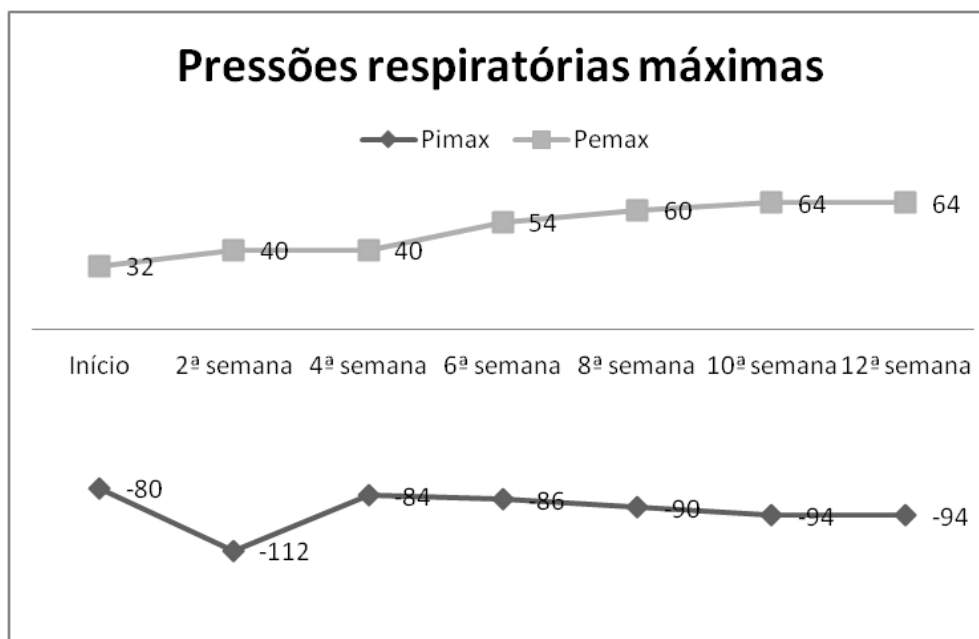
Após as doze semanas de treinamento, a P_{Imáx} apresentou melhora de 17,5% e a P_{Emáx} de 100%, ou seja, dobrou em relação à avaliação inicial.

Tabela 1: Demonstração dos valores de P_{Imáx} e P_{Emáx} durante o protocolo de treinamento, e seus respectivos valores preditos.

Semanas	P _{Imáx}	P _{Emáx}	% P _{Imáx} predito	% P _{Emáx} predito
Início	-80	32	57,1	21,3
2ª semana	-112	40	79,9	26,7
4ª semana	-84	40	59,9	26,7
6ª semana	-86	54	61,4	36
8ª semana	-90	60	64,2	40
10ª semana	-94	64	67,1	42,6
12ª semana	-94	64	67,1	42,6

P_{Imáx}: pressão inspiratória máxima; P_{Emáx}: pressão expiratória máxima; %P_{Imáx} predito: porcentagem correspondente ao predito da pressão inspiratória máxima; %P_{Emáx} predito: porcentagem correspondente ao predito da pressão expiratória máxima.

Quadro 1: Evolução dos valores de pressão inspiratória máxima e pressão expiratória máxima durante as semanas de treinamento.



P_{Imáx} = pressão inspiratória máxima; P_{Emáx} = pressão expiratória máxima.

Ao analisar a espirometria realizada no início do protocolo, o paciente demonstrou VEF₁ de 2,47L e CVF de 2,66L, correspondendo a 76% e 74% do valor predito, respectivamente, o que caracteriza funcionalmente uma

insuficiência ventilatória restritiva grau leve. A relação VEF1/CVF foi de 99% do predito e o pico de fluxo expiratório de 6,09, correspondendo a 88% do predito.

Ao final das doze semanas, o paciente apresentou VEF1 de 2,45L e CVF de 2,78L (75% e 80% do valor predito, respectivamente). A relação VEF1/CVF foi de 94% e o pico de fluxo expiratório foi de 6,06, correspondendo a 89% do predito.

Tabela 2: Apresentação dos valores de frequência respiratória e dos valores do teste de função pulmonar ao início e no final do protocolo.

	Início	% Predito	Final	% Predito
VEF1	2,47L	76%	2,45L	75%
CVF	2,66L	74%	2,78L	80%
VEF1/CVF	0,93	99%	0,88	94%
PFE	6,09	88%	6,06	89%
FR	32	x	25	x

FR: frequência respiratória; VEF1: volume expiratório forçado no primeiro segundo; CVF: capacidade vital forçada; VEF1/CVF: relação entre volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada; PFE: pico de fluxo expiratório.

De acordo com a avaliação clínica, antes de iniciar o treinamento, o paciente apresentou 32 respirações por minuto. Já no final do treinamento, demonstrou 25 respirações por minuto.

DISCUSSÃO

A Insuficiência Respiratória é a causa mais comum de morbidade e mortalidade em pacientes com doença neuromuscular crônica ou rapidamente progressiva, como no caso da DMD. A redução da força muscular inspiratória, com ventilação alveolar ineficaz e fraqueza muscular expiratória leva à insuficiência respiratória crônica, bem como a potenciais problemas que ameaçam a vida¹², justificando assim a importância do treinamento muscular respiratório.

A evolução Distrofia Muscular de Duchenne leva os pacientes a ficarem confinados em cadeira de rodas, a qual acarreta, em longo prazo, deformidades estruturais como a escoliose que acomete a mecânica respiratória, diminui a força da musculatura respiratória impedindo a geração de PImáx, PEmáx e pico de fluxo expiratório adequado¹³. Essas alterações com o passar dos anos leva os pacientes a um óbito precoce¹³.

O TMR com Threshold® é o mais utilizado, pois permite melhor graduação e controle da carga. Os resultados do treinamento nos pacientes com doenças neuromusculares dependem do estágio clínico em que se inicia frequência e duração do protocolo¹⁰.

No presente estudo, o paciente apresentou ganho de força de musculatura inspiratória e expiratória, sendo o de PEmáx superior ao de PImáx. Porém, o mesmo já demonstrava uma fraqueza maior da musculatura expiratória.

Esses achados corroboram com a literatura¹⁴, onde mostra que pacientes com DMD, apresentam acometimento mais grave da musculatura expiratória do que da musculatura inspiratória, onde o ganho e/ou manutenção da PEmáx deve ser preconizado nesses casos.

No estudo realizado por Pontes et al¹⁵ foi observado maior evidência de perda de força muscular expiratória em pacientes com doenças neuromusculares. Tratando-se mais especificamente da DMD, Carvalho¹⁶ já havia evidenciado em seu estudo que esses pacientes apresentam queda de PEmáx mais acentuada com o passar dos anos, porém alcançam o pico dessa força mais precocemente do que da PImáx.

De acordo com American Thoracic Society (ATS)¹⁷, há dificuldade na limpeza das vias aéreas quando a pressão expiratória máxima é inferior a 60 cmH₂O. Em nosso estudo, o paciente apresentou inicialmente a PEmáx menor do que o valor de referência para realização de tosse eficaz. No final das doze semanas de treinamento, o mesmo demonstrou um aumento importante da força muscular expiratória, sendo o valor maior do que o de referência,

adquirindo força necessária para uma tosse eficiente, diminuindo o risco de complicações respiratórias, como pneumonia e atelectasia, as quais são comuns com a progressão da doença^{7,14}.

Deformidades na coluna vertebral encontradas na DMD causadas devido a fraqueza da musculatura esquelética, e confinamento a cadeira de rodas levam o paciente a apresentar alteração da capacidade respiratória. A queda das pressões respiratórias resulta em pico de fluxo respiratório diminuído, o qual está totalmente correlacionado à tosse, sugerindo falência respiratória e óbito precoce¹³.

A fraqueza progressiva dos músculos inspiratórios leva o paciente com doença neuromuscular à incapacidade de expansão pulmonar adequada, necessitando aumentar a frequência respiratória para manter a ventilação alveolar adequada¹⁴. Com isso, mesmo demonstrando ganho de $P_{lm\acute{a}x}$ baixo em relação a $P_{Em\acute{a}x}$, foi possível verificar que o aumento dessa força resultou em diminuição da frequência respiratória (FR), com conseqüente diminuição do trabalho respiratório e provável manutenção da ventilação alveolar.

Verificamos que o paciente apresentou uma queda significativa de $P_{lm\acute{a}x}$ no período da segunda a quarta semana, o que pode ser explicado pelo fato do mesmo ter ficado resfriado e ter relatado fadiga antes da avaliação. A partir da quarta semana, observou-se um aumento gradativo das pressões respiratórias até a décima semana.

Esses dados corroboram com o estudo de Gallas et al¹⁸, onde realizaram treinamento muscular respiratório com um paciente com DMD, durante 12 semanas utilizando Threshold®, com carga de 20% da $P_{lm\acute{a}x}$. Constaram aumento tanto da $P_{lm\acute{a}x}$ quanto da $P_{Em\acute{a}x}$ a partir da segunda semana de treino muscular, portanto observaram uma queda das duas pressões respiratórias entre a terceira e sexta semana, pois o indivíduo ficou resfriado nesse período influenciando negativamente a progressão do treinamento. A partir da sétima semana houve um crescimento das pressões respiratórias que se estabilizaram até a décima segunda semana.

Em outro estudo realizado por Koessler et al¹⁹, foi analisado o efeito do treinamento muscular inspiratório em pacientes com doenças neuromusculares, entre elas a DMD. Os pacientes realizavam, com um dispositivo de carga pressórica linear, dez ciclos inspiratórios, com intervalo de vinte segundos entre eles, duas vezes ao dia, contra 70 a 80% do valor da $P_{lm\acute{a}x}$. Foi verificado um aumento significativo de $P_{lm\acute{a}x}$ até o décimo mês, onde a fase de platô foi alcançada, e os valores mantiveram-se até o final do vigésimo quarto mês.

Além da importância da força muscular respiratória pra manter uma ventilação adequada¹³, a espirometria, sendo a medida de volumes pulmonares dinâmicos e das capacidades durante a expiração forçada e inspiração, quantifica o grau de eficácia em que os pulmões podem ser insuflados e desinsuflados²⁰.

As medições realizadas, geralmente são a capacidade vital, seja forçada (CVF) e/ou não forçada (CV), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1), e a relação entre estes dois itens (VEF1/CVF). Esse teste é útil no acompanhamento da história natural e progressão de doenças respiratórias e, por vezes, sistêmicas e neuromusculares²⁰. No estudo de Carvalho¹⁶, foi evidenciado que o pico da função pulmonar de pacientes com DMD ocorre entre 11 e 12 anos, diminuindo após essa idade.

A relação VEF1/CVF é o mais sensível e específico para identificar obstrução do fluxo aéreo. O percentual VEF1 previsto é usado para severidade de grau de distúrbios ventilatórios. A CVF reduzida (<80%), com uma relação normal ou alta (>80%), identifica um distúrbio ventilatório restritivo²⁰.

Em um estudo²¹ foi possível correlacionar os valores de CVF e VEF1 com o grau de fraqueza dos membros superiores através de uma escala direcionada. Verificou-se que os pacientes com DMD obtiveram queda da função pulmonar com o aumento da idade, sugerindo que a perda da força de membros superiores pode estar diretamente relacionada à diminuição da função pulmonar.

No presente estudo, o paciente apresentou na avaliação o valor de CVF e VEF1 reduzido, e relação VEF1/CVF alta, caracterizando um distúrbio ventilatório restritivo grau leve, o qual foi ao encontro com os achados na literatura²⁰. Em um estudo¹⁶ os pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne apresentaram crescimento dos valores da capacidade vital forçada e do volume expiratório forçado no primeiro segundo somente até os 11 anos, sugerindo assim uma explicação para esses valores reduzidos na avaliação espirométrica do paciente de 19 anos do nosso estudo.

Através da espirometria, também podemos verificar os fatores associados à eficiência da tosse, como CVF, VEF1 e Pico de fluxo expiratório, os quais podem prever o quanto o pico de fluxo da tosse está menor que o necessário para remoção de secreção²².

Nesse estudo, na avaliação espirométrica, foi possível perceber melhora no valor da CVF, mas sem alteração significativa no VEF1 e PFE. Possivelmente a melhora da eficiência da musculatura respiratória resultou no aumento da CVF, mas provavelmente o ganho de força muscular expiratória não foi suficiente para aumento dos outros valores.

No entanto, com a melhora de dois fatores associados ao pico de fluxo da tosse, sendo eles: aumento de pressão expiratória máxima e capacidade vital forçada, podemos sugerir uma tosse eficaz caso o paciente venha a apresentar alguma infecção no sistema respiratório.

Alguns estudos relatam a utilização do treinamento muscular respiratório em pacientes com DMD e sua relação com a função pulmonar. Em um relato de caso descrito por Melo et al²³, foi realizada fisioterapia respiratória, composta também por treinamento muscular respiratório com Threshold®. Utilizou-se entre 18% e 30% da PImáx, em um protocolo de 3 séries com 10 repetições, duas vezes por semana, durante 5 meses. Foi observado que o paciente apresentou ganho de força muscular respiratória significativa, PImáx de -50 cmH₂O para -65 cmH₂O e PEmáx de 50 cmH₂O para 70 cmH₂O, e em relação a espirometria, a CVF passou de 86% para 88% do valor predito e o VEF1 de 96 para 99% do valor predito.

Já no estudo de Bezerra et al²⁴, com 6 pacientes com DMD, foi realizado treinamento muscular respiratório numa frequência de três vezes semanais, durante seis meses, com 30% da PImáx, realizando 3 ciclos de um minuto com 20 segundos de intervalo entre eles. Observou-se aumento significativo da força muscular respiratória após o primeiro e terceiro mês, e não houve diferença significativa entre o terceiro e sexto mês. Já na avaliação da função pulmonar, não foi observado aumento significativo após seis meses de intervenção.

Analisando os resultados desse estudo, foi possível observar que o treinamento muscular respiratório se mostrou benéfico ao paciente com DMD, sugerindo que mesmo uma carga reduzida pareceu auxiliar na melhora clínica e funcional desse paciente.

A Distrofia Muscular de Duchenne se apresenta de forma progressiva com diminuição da força muscular respiratória, piora da função pulmonar e falência respiratória precoce. A fisioterapia se mostra eficaz no retardo das complicações respiratórias e motoras, melhorando a qualidade de vida desses pacientes¹³.

Apesar dos resultados positivos apresentados, se faz necessário a realização de novas pesquisas, com uma amostra maior de pacientes, para avaliar as repercussões clínicas e funcionais em outras faixas etárias.

CONCLUSÃO

Neste relato de caso, o treinamento muscular respiratório, mostrou-se eficaz na melhora da força muscular respiratória e função pulmonar no paciente com Distrofia Muscular de Duchenne.

REFERÊNCIAS

1. Reed U. Doenças Neuromusculares. *Jornal de Pediatria*. 2002;78(1):89-103.
2. Thompson N, Fahal I, Edwards RHT. Distúrbios musculares na infância. In: Stokes M. *Neurologia Para Fisioterapeutas*. São Paulo: Premier; 2000. p.285-86.
3. Rocco FM, Mantovani CS. Aspectos clínicos. In: Moura EW, Lima E, Borges D, Silva PAC. *Fisioterapia – Aspectos clínicos e práticos da reabilitação*. São Paulo: Artes Médicas, 2010. p.199-236.
4. Caromano FA, Kuga LS, Passarela J, Sá CSC. Efeitos fisiológicos de sessão de hidroterapia em crianças portadores de distrofia muscular de Duchenne. *Rev. Fisioter*. 1998;5(1):49-55.
5. Emery AEH. *Muscular Dystrophy*. 3ª ed. New York: Oxford; 2008. Capítulo 2, What is muscular dystrophy? p.23-40.
6. Prior, TW. Neuromuscular diseases. In: Leonard DGC. *Molecular pathology in clinical practice*. New York: Springer; 2007. p.87-96
7. Wagner KR, Lechtzin N, Judge, DP. Current treatment of adult muscular dystrophy. *Acta*. 2007:229-37.
8. Frezza RM, Silva SRN, Fagundes SL. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Becker e Duchenne. *RBPS*. 2005; 18(1):41-9.
9. Roberto RMD, Fritz AMD, Hagar YMS, Boice BMD, Skalsky AMD, Hwang HMD, et al. The Natural History of Cardiac and Pulmonary Function Decline in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Spine (Phila Pa 1976)* 2011; 36(15):1009-17.
10. Otsuka MA, Boffa CFB, Vieira ABAM. *Distrofias Musculares – Fisioterapia Aplicada*. Rio de Janeiro: Revinter, 2005. Capítulo 4, Fisioterapia Respiratória. p.121-59.

11. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Braz J Med Biol Res.* 1999; 32(6):719-27.
12. Ambrosino N, Carpenè N, Gherard M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009; 34:444-51.
13. Ramos FAB, Ordonho MC, Pinto TCVR, Lima CA, Vasconcelos CR, Silva DAL. Avaliação da força muscular respiratória e do peak flow em pacientes com distrofia do tipo Duchenne submetidos à ventilação não invasiva e à hidroterapia. *Pulmão RJ* 2008;17(2-4):81-6.
14. Otsuka MA, Boffa CFB, Vieira ABAM. Distrofias Musculares – Fisioterapia Aplicada. Rio de Janeiro: Revinter, 2005. Capítulo 3, Disfunção Respiratória. p. 102-16.
15. Pontes JF, Ferreira GMH, Fregonezi G, Evangelista KCMS, Junior MED. Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares. *Fisioter Mov* 2012; 25(2):253-61.
16. Carvalho CRF. Caracterização da evolução respiratória em Distrofia Muscular de Duchenne: implicações da força muscular respiratória máxima [Dissertação]. Faculdade de Medicina – Universidade de São Paulo, São Paulo, 2004.
17. American Thoracic Society Documents. Respiratory care of the patient with duchenne muscular dystrophy. ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170:456-65.
18. Gallas D, Winkelmann ER, Eickhoff HM. Treinamento muscular respiratório em indivíduo portador de Distrofia Muscular de Duchenne. *Rev Contexto & Saúde* 2006; 10(5):55-64.
19. Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A; Toifl K, Kurz H et al. 2 Years' Experience With Inspiratory Muscle Training in Patients With Neuromuscular Disorders. *Chest.* 2001; 120(3):765-69
20. Pierce R. Spirometry: an essential clinical measurement. *Australian Family Physician* 2005; 34(7):535-39.
21. Tangsrud SE, Ptersen IL, Lodrupcarlsen KC, Carlsen KH. Lung function in children with Duchenne's muscular dystrophy. *Respir Physiol* 2001; 95:898-903.
22. Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatric Pulmonology* 2005; 39:457-60.
23. Melo APF, Carvalho FA. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchenne – Relato de caso. *Rev Neurocienc* 2011; 19(4):686-93.
24. Bezerra PP, Borges APO, Brunherotti MAA. Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne. *Rev Neurocienc* 2010; 18(4):491-97.