

# ATUALIZAÇÃO DO TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO DAS DISTROFIAS MUSCULARES DE DUCHENNE E DE BECKER

*Update on the physical therapeutic treatment of the muscular dystrophies of Duchenne and Becker.*

Artigo de revisão

## RESUMO

As distrofias musculares de Duchenne (DMD) e de Becker (DMB) consistem em distúrbios neuromusculares genéticos de herança autossômica recessiva, ligados ao cromossomo X, incuráveis e progressivos. O papel do profissional fisioterapeuta diante desses agravos ainda se encontra muito segmentário, com opiniões e condutas bastante controversas. Este estudo consiste em uma revisão bibliográfica sobre o tratamento fisioterapêutico das distrofias de Duchenne (DMD) e de Becker (DMB) e pretende evidenciar a importância da realização de Fisioterapia nessas doenças. Portanto, foi realizada pesquisa bibliográfica dos últimos 12 anos abordando os temas: DMD e DMB, alterações cardiorrespiratórias e o tratamento fisioterapêutico. O trabalho foi realizado nas bibliotecas do Centro Universitário Feevale com busca em centro de informações, sites especializados, bancos de dados e em revistas de maior impacto internacional. As referências pesquisadas sugerem que pacientes com DMD e DMB necessitam de tratamento fisioterapêutico, que os procedimentos devem ser adaptados à faixa etária e que visam retardar a evolução clínica e prevenir complicações secundárias da doença. A evolução de novas técnicas e instrumentos utilizáveis na fisioterapia têm contribuído sobremaneira para o objetivo de melhoria de qualidade de vida e a funcionalidade desses pacientes.

**Descritores:** Distrofias musculares, Distrofia Muscular de Duchenne, Distrofia Muscular de Becker, Fisioterapia.

## ABSTRACT

*The muscular dystrophies of Duchenne (DMD) and Becker (DMB) are neuromuscular disturbances of recessive autosomal heritage linked to the X chromosome. The role of the physiotherapist in face of these illnesses is still controversial. The study consists of an update bibliographical revision on the physical therapeutic treatment of DMD and BMD. It intends to evidence the importance of accomplishing Physical therapy in these illnesses. Therefore, a review of the last 12 years studies and scientific articles on DMD and BMD – their cardiac and respiratory alterations and physical therapeutic treatment – was accomplished. The study was held in the libraries of Feevale University Center by searching in sites of the InterNet, as well as publications of international impact. The references suggest that patients with DMD and BMD need physical therapeutic treatment, that the procedures need to be adapted to the patients' age and that they aim at delaying the clinical evolution and preventing secondary complications of the diseases. The evolution of new techniques and instruments applied in Physical therapy greatly contribute to the aim of improving these patients' quality of life and their functional abilities.*

**Descriptors:** Muscular dystrophies, Duchenne Muscular Dystrophy, Becker Muscular Dystrophy, Physical therapy.

Ricardo Marques Frezza<sup>(1)</sup>  
Simone Rizzo Nique da Silva<sup>(2)</sup>  
Sílvia Lemos Fagundes<sup>(2)</sup>

1) Fisioterapeuta.

2) Fisioterapeuta, Prof. Esp. do curso de Fisioterapia do Centro Universitário Feevale.

Recebido em: 21/09/2004  
Revisado em: 01/12/2004  
Aceito em: 19/01/2005

## INTRODUÇÃO

Pacientes com distrofias musculares não são raros nos consultórios e clínicas de Fisioterapia. Apesar disso, ainda há uma visão muito segmentária de atendimento fisioterapêutico destes pacientes: na clínica faz-se o atendimento neurofuncional, e, se o paciente necessitar de internação, no hospital faz-se o atendimento cardiopneumofuncional.

O termo distrofia (do gr. *dys*, 'mal', 'anormal'; *trophēn*, 'nutrição') refere-se a anomalia do desenvolvimento por formação imperfeita de certos tecidos e, conseqüentemente, dos órgãos por ele formados<sup>(1)</sup>.

[...] Distrofia muscular de Duchenne [...] o tipo mais comum e grave de distrofia muscular pseudo-hipertrofica; começa na infância, é crônica e progressiva e se caracteriza por fraqueza crescente nas cinturas pélvica e escapular, pseudo-hipertrofia dos músculos seguida de atrofia, lordose e andar gingado peculiar mantendo-se as pernas separadas<sup>(2)</sup>.

[...] Distrofia muscular de Becker [...] forma que se parece muito com a distrofia muscular pseudo-hipertrofica, mas com início tardio e curso lentamente progressivo; transmitida como característica recessiva ligada ao cromossoma X<sup>(2)</sup>.

As distrofias musculares de Duchenne (DMD) e de Becker (DMB) são distúrbios neuromusculares miotônicos recessivos ligados a mutações do braço curto do cromossomo X, no gen da banda p21 (que produz a proteína distrofina)<sup>(3)</sup>, especificadamente na região Xp21.2<sup>(4)</sup>. A distrofina parece ligar o sarcolema à lâmina basal, promovendo maior elasticidade ao sarcolema (ou seja, faz parte do citoesqueleto). Sem ela podem ocorrer rompimentos tanto na membrana celular quanto na lâmina basal, o que impossibilita o influxo normal de cálcio, acarretando áreas de necrose segmentárias. As mulheres podem fazer exames de CPK e/ou biópsia, para verificar se são portadoras do gene da DMD<sup>(3)</sup>.

O diagnóstico diferencial da DMD de outras doenças pertencentes ao grande grupo das distrofias musculares e das doenças pseudomiopáticas costuma não ser difícil. Nos casos duvidosos, a eletromiografia, dosagens enzimáticas e biópsia muscular permitem fazer o diagnóstico correto<sup>(5)</sup>. Clinicamente, o diagnóstico é confirmado depois de se considerar a história, os achados físicos e um nível elevado de creatino-quinase sérica, sendo confirmado por alguma anormalidade encontrada no gene da distrofina através da análise de mutação do DNA dos leucócitos sangüíneos. Em aproximadamente 1/3 dos pacientes, a análise de DNA é normal, e o diagnóstico deveria ser confirmado pela ausência

ou não de distrofina anormal, usando imuno-histologia ou análise de proteína do tecido muscular<sup>(6)</sup>.

Os tratamentos propostos com vasodilatadores, geléias hiperprotéicas e insulina não alteram a evolução da doença. Apenas a fisioterapia motora pode retardar sua evolução e prolongar o tempo de marcha<sup>(7)</sup>. Por outro lado, uma pesquisa comparou o efeito de duas medicações sobre o período de deambulação de 3 grupos: o grupo I (n=8) recebeu esteróides, o grupo 2 (n=13) recebeu um medicamento *ayurvédico* (utilizado por uma forma de medicina alternativa), e o grupo controle (n=7). Os 3 grupos realizaram exercícios de *yoga*, fisioterapia e fizeram uso de órteses. Após 7 meses, os grupos foram reavaliados. O grupo I não apresentou melhora ou deterioração significativa, apenas um leve ganho de peso. O grupo II apresentou significativa piora na execução das atividades propostas. Já o grupo controle apresentou piora significativa da classe funcional. Isso sugeriu, aos autores, que os esteróides podem estabilizar a progressão da doença<sup>(8)</sup>.

## DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE

É a distrofia muscular progressiva mais comum, ocorrendo numa freqüência de 1:3.500 nascidos vivos<sup>(5,9,10,11,12)</sup>, e cerca de 30% dos casos apresentam retardo mental<sup>(5)</sup>.

A DM pseudo-hipertrofica de Duchenne ocorre na infância e segue até a adolescência. Os primeiros sinais aparecem por volta dos 2-3anos, acometendo mais precocemente a cintura pélvica. Já no ano seguinte (ao início dos primeiros sinais) pode ocorrer a pseudo-hipertrofia do tríceps sural e alteração da marcha<sup>(7)</sup>.

O estereótipo é de uma criança com antebraços e pernas com músculos volumosos (infiltrações lipídicas e fibrosas) e atrofia de músculos das coxas, braços, tronco, cinturas escapular e pélvica. No entanto, a pseudo-hipertrofia não é regra para todos os casos<sup>(3,5)</sup>.

Embora alguns autores digam que a DMD ocorra predominantemente em meninos (já que o padrão de herança genética é recessivo ligado ao cromossomo X), a maioria concorda, no entanto, que a DMD ocorre exclusivamente masculina (visto que um dos genes X fica inativado no sexo feminino)<sup>(5, 6, 7, 8, 9, 10)</sup>.

Devido à fraqueza dos músculos da cintura pélvica e dos paravertebrais, a criança faz báscula alternada de quadril e desenvolve lordose lombar<sup>(7)</sup>. A marcha é bamboleante e débil (anexo 1) com muita dificuldade para subir e descer escadas. Para ficar em pé a partir do decúbito prono, desenvolvem uma escalada sobre si mesmos (manobra de Gowers ou levantar miopático – anexo 1). Contraturas e

retrações dos tendões levam alguns pacientes a andar na ponta dos pés<sup>(12)</sup>.

Entre os mecanismos que patofisiológicos que promovem manifestações respiratórias em pacientes com doenças neuromusculares, como a DMD, está a fraqueza muscular, que tem um papel determinante na função pulmonar, na troca gasosa e no *clearance* mucociliar<sup>(13)</sup>. Em torno de 75% dos casos de DMD, a fraqueza muscular respiratória é a maior responsável pelo número de complicações respiratórias que levam ao óbito (por volta da 2ª ou 3ª década de vida)<sup>(3, 5, 6, 12)</sup>. Raramente ocorre dispnéia aos esforços nas crianças com DMD, o crescimento do tórax é quase normal (o que preserva os volumes e capacidades pulmonares).

A faixa etária na qual a criança está incapacitada para deambular é por volta dos 8-12anos (segundo alguns autores), mas pode ser até, aproximadamente, 14anos<sup>(3, 5, 7, 8)</sup>. Concomitantemente, a capacidade vital (CV) tende a cair, pois atinge seu pico máximo em torno dos 10-12anos. O pico da CV pode proporcionar uma estimativa do período de vida que ainda resta, frente à capacidade de deambular<sup>(3)</sup>. Associada à perda da deambulação e diminuição da (CV), a criança com DMD também desenvolve escoliose (anexo 2), que também compromete a função respiratória, o que, provavelmente, ocorre pela perda de força muscular do tronco<sup>(3)</sup>. Uma pesquisa comparou a capacidade vital forçada em crianças, portadoras de DMD com escoliose, que fizeram cirurgia para estabilização espinal (n=17, média de idade de 14,9anos, ângulo de Cobb médio = 57+/-16,4°) e que não realizaram a cirurgia (n=21, média de idade de 15 anos, ângulo de Cobb médio = 45+/-29,9°). Após um período de acompanhamento de aproximadamente 7anos, constatou-se que tal cirurgia não altera o declínio da função pulmonar, nem aumenta a sobrevida dos portadores de DMD<sup>(14)</sup>.

À medida que a DMD progride, a fraqueza dos músculos cervicais, acessórios, abdominais e respiratórios evolui. A falta de força destes grupos musculares pode acarretar insuficiência respiratória e tornar a tosse ineficaz. Isso predispõe à estase e broncoaspiração, que leva a pneumonias (principalmente de lobos inferiores). Medidas desobstrutivas, medicamentos, suporte nutricional e respiração por pressão positiva intermitente (RPPI) nasal ajudam a prolongar a vida do paciente<sup>(3,6)</sup>.

Pacientes com DMD podem apresentar taquicardia sinusal, 3ª ou 4ª bulhas à ausculta cardíaca e perda de fibras miocárdicas por substituição por tecido adiposo. A insuficiência cardíaca pode ocorrer em estágios pré-terminal ou ser precipitada por infecções, causando a morte de 10-20% dos pacientes<sup>(3,6)</sup>.

## DISTROFIA MUSCULAR DE BECKER

A DMB é menos comum, mas a fraqueza muscular é semelhante, histológica e anatomicamente, apenas com períodos de início (11anos) e de morte (42 anos) mais tardios<sup>(4,15)</sup>. A incidência é cerca de 10 vezes menor do que a da DMD, ocorrendo 1 caso a cada 30.000 nascimentos masculinos<sup>(15)</sup>.

Na DMB, os miócitos possuem distrofina em quantidade normal, porém com estrutura anormal<sup>(15)</sup>. As alterações cromossômicas permitem a ancoragem do músculo à membrana basal, produzindo uma forma branda de DMD, ou seja, a DMB<sup>(11)</sup>. Cerca de 65% dos afetados pela DMB também apresentam deleções no gene da distrofina (encontrando-se alterada quantitativa ou qualitativamente)<sup>(12)</sup>.

As fibras musculares tipo IIB se mantêm normais e não há o predomínio de fibras tipo I<sup>(4)</sup>. Além disso, o processo necrose-regeneração-proliferação-conjuntiva-involução gordurosa é mais leve. O diagnóstico diferencial entre DMD e DMB é realizado por imunorreação da distrofina, no qual há falhas segmentares quando é DMB, e negativo quando é DMD.

Entretanto, os primeiros sinais de DMB ocorrem após os 10anos e sua evolução é mais lenta. A perda da capacidade de andar ocorre após os 25anos, as alterações respiratórias são mais discretas, mas o acometimento cardíaco é mais sério (hipertrofia ventricular direita e/ou esquerda – HVD/HVE)<sup>(3)</sup>.

Esta revisão de literatura, sobre distrofias musculares de Duchenne e de Becker e suas implicações cardiorrespiratórias, pretende mostrar a importância do tratamento fisioterapêutico.

## MÉTODOS

O estudo consiste numa revisão bibliográfica atualizada realizada nas bibliotecas do Centro Universitário Feevale e sites de internet (Medline Pubmed, Biblioteca Cochrane, Medstudents, Centro de Estudos do Genoma Humano) e sites de revistas de impacto (*Chest, American Journal Respiratory Critical Care, Lancet, Thorax, European Journal of Neurology, Neuromuscular Disorders, Pediatric Physical Therapy, Developmental Medicine and Child Neurology, Pediatric Rehabilitation, Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics, Muscle & Nerve, Disability & Rehabilitation, Journal of Rehabilitation Medicine, The Journal of Bone & Joint Surgery, Clinical Rehabilitation, Medicine & Science in Sports & Exercise*). Foram procurados trabalhos e artigos que falassem sobre distrofia muscular de Duchenne, distrofia muscular de Becker, tratamento fisioterapêutico e alterações cardiorrespiratórias. A resultante

foi uma coletânea dos dados submetida à operação de síntese, integrando os dados coletados. A maioria dos dados encontrados comentava somente sobre alterações ortopédicas, sendo, portanto, excluídos.

#### Alterações cardiorrespiratórias Causadas pelas DMD e DMB

Um estudo com 19 jovens (13 a 24 anos) com DMD tinha o objetivo de descrever a habilidade funcional, a força muscular, a capacidade vital forçada e eventos clínicos em estágios não ambulatoriais da doença. Os jovens foram avaliados 1 vez ao ano durante 5 anos. Dezesesseis dos participantes apresentaram algum evento cardiorrespiratório, que levou a óbito 5 deles<sup>(16)</sup>. Além disso, as crianças com DMD freqüentemente desenvolvem obesidade<sup>(5,7)</sup>. Os motivos atribuídos são a superproteção, dietas hipercalóricas e/ou falta de mobilidade. Hoje, sabe-se os efeitos prejudiciais que a obesidade tem sobre os sistemas cardiorrespiratório e locomotor.

Se o paciente com DMD está usando cadeira de rodas, é muito importante realizar alguma forma de treino da musculatura respiratória, visto que ele começará a perder capacidades e volumes pulmonares e aumentar o volume residual. Além disso, posteriormente, irá perder a eficácia da tosse (o que promoverá retenção de secreções, predispondo o aparecimento de pneumonias) e desenvolver insuficiência respiratória.

Como a DMB apresenta alterações respiratórias mais discretas, o paciente precisa ser treinado para retardar a perda da função motora. O acometimento cardíaco, a médio e longo prazo, pode limitar ainda mais as atividades físicas: a hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) e/ou direito (HVD) podem promover o aparecimento de hipertensão arterial sistêmica e/ou pulmonar ou insuficiências mitral e/ou tricúspide, que podem levar à insuficiência cardíaca congestiva (ICC). Caso a HVE/HVD cause edema de pulmão ou aumento da pressão arterial (PA), o uso de pressão expiratória final positiva (*positive end expiratory pressure* – PEEP), promoveria drenagem do infiltrado para o espaço intersticial e redução do retorno venoso ao coração, diminuindo a TA.

Na DMB não ocorrem alterações cardíacas<sup>(15)</sup>. Porém, tanto DMD quanto DMB são as principais causas de miocardiopatia dilatada de origem familiar<sup>(17)</sup>. O envolvimento cardíaco é a segunda causa mais comum de morte desses pacientes. A cardiomiopatia dilatada pode levar à dispnéia e sintomas de insuficiência cardíaca congestiva<sup>(6)</sup>.

É muito importante que o tratamento fisioterapêutico planejado contemple objetivos e condutas a médio e longo

prazos (treinamento muscular respiratório específico e formas de promover higiene brônquica). Se for necessário, e houver condições, alguma forma de suporte ventilatório pode também vir a ser usado, como a pressão positiva contínua nas vias aéreas (*continuous positive airway pressure* – CPAP). Pacientes com severa redução da força muscular e, portanto, redução dos movimentos mecânicos dos pulmões parecem beneficiar-se da terapia com CPAP também devido a uma alteração positiva do *clearance* mucociliar bronquiolar<sup>(18)</sup>. O uso da ventilação com 2 níveis de pressão positiva por via nasal (mais conhecido como *bilevel positive airway pressure*, ou BiPAP) durante o sono parece reduzir as complicações das desordens respiratórias do sono, especialmente das apnéias e hipopnéias obstrutivas. Isso parece resultar em aumento da sobrevida, melhora da qualidade do sono, redução da sonolência excessiva diurna, melhora do bem-estar e independência, melhora das trocas gasosas diurnas e menos reduções da freqüência de declínio na função pulmonar, quando comparado com o não uso da ventilação não invasiva<sup>(6)</sup>. Por outro lado, o uso de ventilação por pressão positiva nasal intermitente (6h durante o sono), de forma preventiva, foi contra-indicado para pacientes portadores de DMD que apresentassem capacidade vital forçada entre 20 e 50% do previsto<sup>(19)</sup>.

A transferência de peso em diversas posturas não é um objetivo, mas sim uma conduta, pois ao transferir o peso, o paciente está fazendo um treino muscular generalizado (inclusive treinamento respiratório inespecífico). Há que se pensar, caso seja DMD, no possível aparecimento de escoliose, pela fraqueza dos músculos do tronco (que também pode provocar alterações respiratórias). A cifoescoliose é de difícil prevenção, mas pode-se usar cintas e aparelhos de suporte. Porém, quando a criança já está na cadeira de rodas, o papel fisioterapêutico é desanimador, pois a escoliose tende a progredir rapidamente. E, caso se instale, há controvérsias quanto à realização de cirurgias corretivas<sup>(7)</sup>. Em uma revisão do acompanhamento radiológico de 51 crianças com DMD, que não receberam tratamento cirúrgico para escoliose, observou-se que, quando a curvatura da escoliose era maior do que 35°, a capacidade vital forçada era menor do que 40% do previsto. Assim, os autores sugerem que a artrodese de coluna de rotina, quando os pacientes não podem mais deambular, é um fato a ser considerado<sup>(20)</sup>. Uma vez que a escoliose alcance 30°, o seu avanço é muito rápido, e, caso se cogite realizar alguma intervenção cirúrgica, é importante realizá-la enquanto a função pulmonar é satisfatória e antes que a cardiopatia torne-se severa para ser um risco sob anestesia<sup>(6)</sup>.

Desta forma, o objetivo fisioterapêutico motor de melhorar o equilíbrio do paciente é inútil, pois a fraqueza

crônica dos músculos (inclusive estáticos e do tronco) não permitirá que ele seja alcançado. Nem mesmo aumentar estabilidade de tronco (pelo mesmo motivo). Porém, pode-se pensar em retardar a instabilidade do tronco e em retardar perda do equilíbrio, pois o treinamento muscular contínuo pode fazê-lo, mas não evitá-lo. Uchikawa, Liu, Hanayama, et al. avaliaram o grau de limitação que a DMD impõe a 27 crianças entre 7 e 14 anos que viviam na comunidade e correlacionaram com o grau de força muscular. Houve correlação da idade e da Medida de Independência Funcional (MIF) ( $\rho = -0,52$ ,  $p < 0,01$ ) e da MIF e do teste manual de força muscular ( $\rho = 0,77$ ,  $p < 0,01$ ). Esses pacientes precisavam de assistência máxima ou total nas atividades de vida diária quando o grau de força era  $< 3$ <sup>(21)</sup>. O relato de um caso de um paciente de 26 anos mostra a importância da assistência fisioterapêutica aos cuidadores e a esses pacientes, visando (por meio da utilização de tecnologia assistiva) manter o máximo grau de mobilidade independente e minimizar a assistência dos cuidadores<sup>(22,23)</sup>.

## TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO

Até alguns anos atrás, o tratamento físico da DMD visava preservar e estimular a mobilidade e motilidade (dentro do possível) por meio de “ginástica corretiva, natação, profilaxia de contraturas, combate à inatividade e ao repouso desnecessário no leito.”<sup>(5)</sup> o que consistia no tratamento não-medicamentoso. Contudo, a Fisioterapia é muito mais do que “ginástica corretiva”, “natação” e “combate à inatividade”. A Fisioterapia traça seu tratamento com condutas baseadas em objetivos.

Os objetivos da Fisioterapia visam capacitar a criança a adquirir domínio sobre seus movimentos possíveis, equilíbrio e coordenação geral, retardar a fraqueza da musculatura da cintura pélvica e escapular, corrigir o alinhamento postural (em pé, sentado, deitado ou durante os movimentos), equilibrar o trabalho muscular, evitar a fadiga, desenvolver a força contrátil dos músculos respiratórios e o controle da respiração pelo uso correto do diafragma, prevenir o encurtamento muscular precoce<sup>(9)</sup>.

Para atingir essas metas, é proposto um tratamento lúdico para as brincadeiras desses pacientes, pois ainda são crianças e se entediam facilmente. Os procedimentos fisioterapêuticos devem ser adaptados para a faixa etária em que a criança se encontra e visam, principalmente, retardar a evolução clínica e prevenir complicações secundárias (p.e. contraturas e deformidades)<sup>(9)</sup>. Em alguns casos, cirurgias corretivas e órteses auxiliam no tratamento<sup>(10)</sup>.

São propostos exercícios ativos e isométricos livres. Brincar de boneco de madeira, pois os movimentos são

monoarticulares, solicitando a contração de um músculo ou um grupo reduzido de músculos; de 4 apoios, pois fortalece cintura escapular e pélvica. Durante a execução destes exercícios, buscar avaliar a amplitude de movimento (ADM) e força muscular, solicitar contrações isométricas durante os movimentos, e fazer uso da gravidade e do peso do segmento como resistência para o grupo muscular trabalhado<sup>(10)</sup>.

Os exercícios respiratórios propostos incluem motivação como “aspirar a flor” e “apagar a vela”, desde que em decúbito dorsal a 45° de inclinação, sem exceder nem o volume de reserva inspiratório (VRI), nem o volume de reserva expiratório (VRE), sem usar os músculos acessórios, nem fazer resistência à expiração. Os efeitos do treinamento resistido inspiratório na função muscular respiratória foram pesquisados por DiMarco, Kelling, DiMarco, et al. (2004). Os autores avaliaram 11 pacientes com DMD e distrofia muscular facioescapuloumeral, após o treinamento respiratório, que consistia em 2 sessões de 15min por dia em casa por 6 semanas, houve um aumento significativo na *endurance* muscular respiratória, correlacionada positivamente com a capacidade vital ( $r = 0,84$ ,  $p < 0,05$ ) e pressão máxima inspiratória ( $r = 0,76$ ,  $p < 0,05$ ). Segundo os autores, a melhora da função muscular respiratória pode retardar a instalação de complicações respiratórias nesses pacientes<sup>(24)</sup>. Em outra pesquisa sobre treinamento muscular respiratório, com pacientes com DMD e atrofia muscular espinal, percebeu-se que os ganhos de força muscular expiratória eram rapidamente perdidos com o fim do tratamento. No entanto, a percepção de esforço respiratório permanecia por um período maior, o que poderia estar associado a uma redução dos sintomas respiratórios<sup>(24)</sup>. Em uma pesquisa sobre treinamento muscular inspiratório específico por um período de 6 meses em portadores de DMD em estágios avançados, os autores perceberam que, mesmo 6 meses após encerrar o protocolo de treinamento, os benefícios respiratórios permaneciam por um grande período de tempo<sup>(25,26)</sup>.

As atividades nas bolas terapêuticas favorecem o alinhamento e flexibilidade da coluna vertebral, estimulam os mecanorreceptores e proprioceptores articulares, melhoram o tono e a força muscular, coordenação e equilíbrio.

O uso de hidroterapia, com métodos adaptados de Halliwick e Bad Ragaz, é um recurso complementar à cinesioterapia em terra, com finalidade de melhorar a força muscular, a capacidade respiratória, as amplitudes articulares e evitar os encurtamentos musculares (anexo 2).

As causas das contraturas ortopédicas nos pacientes neurológicos são a imobilização, a fraqueza muscular e a espasticidade. A literatura descreve como técnicas de

tratamento de contraturas os alongamentos passivos, a mobilização passiva contínua, as talas, a estimulação elétrica, injeções de toxina botulínica e tenotomias. Não há consenso sobre o melhor modo de uso das técnicas tratamento das contraturas, se combinadas ou isoladas em séries<sup>(27)</sup>. Alongamento muscular de tríceps sural, ílio-psoas e ísquios-tibiais devem ser estimulados nas fases iniciais. Órteses curtas, do tipo pé-tornozelo (*ankle-foot orthosis* – AFO), e longas, do tipo pé-tornozelo Joelho (*knee-ankle-foot orthosis* – KAFO) (anexo 3), devem ser usadas no período noturno para prevenir encurtamentos musculares. Para o alinhamento postural, instruir a criança a não permanecer muito tempo na mesma posição e proporciona a ela a maior consciência corporal possível. Os pais devem ser orientados e treinados a continuar o tratamento em domicílio e a estimularem seus filhos a fazerem atividades recreativas orientadas para idade que proporcionem equilíbrio, força e coordenação motora grossa<sup>(9)</sup>. Uma pesquisa acompanhou 144 garotos com DMD, por um período de 8,9 anos em média, em um centro de estudos nos Estados Unidos. Ela oportunizou acompanhar os efeitos da fisioterapia e do tratamento ortopédico nas contraturas de membros inferiores (MMII) e a duração da habilidade de caminhar. As contraturas de MMII foram mais bem controladas quando os pacientes realizavam uma combinação de alongamentos passivos diários, permaneciam em pé e caminhavam durante alguns períodos do dia, faziam tenotomia de tendão calcâneo, transferência do tendão tibial posterior e aplicavam órteses do tipo KAFO. Após 2 anos de uso de *bracing*, as contraturas calcâneas eram idênticas naqueles pacientes que realizaram e que não realizaram cirurgias. Próximo ao quarto ano pós *bracing*, contudo, os pacientes que não realizaram cirurgia apresentavam contraturas mais severas. Cinco a 7 anos depois da operação e da utilização de *bracing*, o manejo das contraturas ainda era bom, principalmente naqueles pacientes que realizaram transferência do tendão tibial posterior. Contraturas de joelhos foram controladas 5 a 7 anos após a colocação do *bracing*, com ou sem cirurgia. Pacientes que usaram *bracing* puderam caminhar até uma média de 13,6 anos, e, mesmo depois de perder a habilidade de caminhar com *bracing*, o uso de órteses permitiu a esses pacientes permanecer em ortostase por um período adicional de 2 anos<sup>(28)</sup>. Outro estudo também reforça o prolongamento do período de marcha e ortostase com o auxílio de órteses do tipo KAFO, mas não há esclarecimento se é possível prolongar a marcha funcionalmente<sup>(29)</sup>.

Esses procedimentos são apenas sugestões. Cabe ao fisioterapeuta a escolha dos recursos mais indicados e disponíveis aos seus pacientes. É importante comentar que, cansaço e mialgia no dia seguinte à sessão fisioterapêutica indicam que houve excesso na quantidade de exercícios e suas repetições, devendo se diminuir a intensidade e proporcionar mais tempo para descanso.

Portanto, o objetivo principal a ser alcançado é a melhora da qualidade de vida e a funcionalidade dessas crianças. A qualidade de vida de um adulto pode ser melhorada a partir do aumento da sua independência. Para a criança, a melhoria de sua qualidade de vida implica a ação de brincar. No entanto, brincar de uma forma funcional.

Já nos estágios finais da vida do portador de DMD, o objetivo é o conforto do paciente: tratar a dor e a dispnéia, tratamentos paliativos, atender as necessidades psicossociais e espirituais do paciente e familiares, e respeitar as escolhas do paciente e familiares no que diz respeito aos exames e ao tratamento.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Fisioterapia Neurofuncional tem muito ainda a pesquisar sobre DMD e DMB, pois pacientes com essas patologias não podem ser vistos além de suas limitações, causadas pelas doenças neurológicas, que necessitam não apenas de cuidados motores. É preciso que sejam vistos como pessoas que necessitam da atuação interdisciplinar, visto que as complicações se dão nos campos ortopédico e cardiorrespiratório (sem contar outras necessidades, como acompanhamento psicológico, nutricional,...).

Os testes especiais, que permitem o acompanhamento mais preciso da evolução da doença, e ferramentas que avaliam a qualidade de vida devem ser utilizados não só nos meios acadêmicos. Todavia, existem para facilitar o registro de informações, para publicações posteriores em âmbito profissional.

Como a evolução natural dessas patologias já é conhecida, justifica-se a atuação cada vez mais precoce do fisioterapeuta. Cabe-nos, também, a função de orientar os cuidadores destas crianças (pais, professores e familiares) para que sejam realizadas as adaptações necessárias nos domicílios, escolas e banheiros. Além disso, adaptações em brincadeiras e esportes podem melhorar a vida social dessas crianças.

ANEXOS

Anexo 1 – Alterações histológicas de DMD

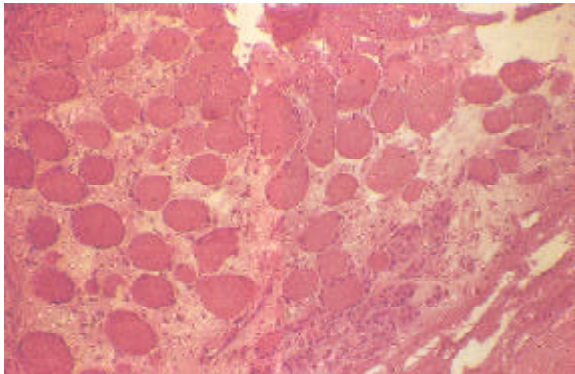
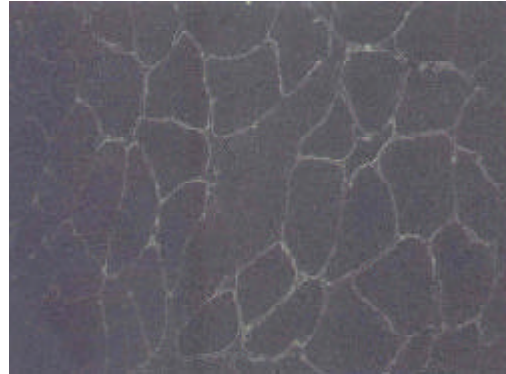


Imagem de necrose com reação macrofágica em grupos, observando ainda algumas fibras hialinas circundadas por proliferação conjuntiva endomisial [4].

Anexo 2 – Teste positivo para portadora do gene de DMD



Observa-se um pequeno grupo de fibras negativas para distrofina X125 em portadora de Duchenne [4].

Anexo 3 – Sinais clínicos de DMD

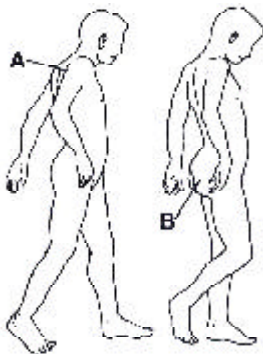


Figura VI-7 - Postura e marcha na distrofia muscular progressiva. A) Ombro para trás. B) Bâscula da bacia

Marcha anserina na DMD [6].

Anexo 4 – Sinais clínicos de DMD

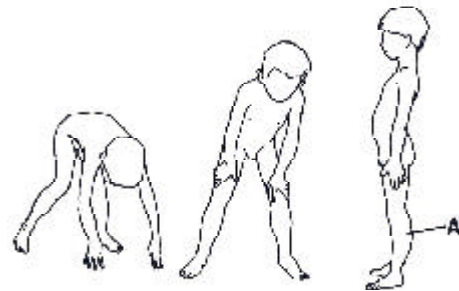


Figura VI-8 - Distrofia muscular progressiva. Sinal de Gowers. Pseudo-hipertrofia.

Levantar miopático e pseudo-hipertrofia de panturrilha [6].

Anexo 5 – Sinais clínicos de DMD



Sinal de Gowers e pseudo-hipertrofia da panturrilha [13].

Anexo 6 – Sinais clínicos de DMD



Deformidade em hiperlordose lombar, escoliose e pé equino [13].

## REFERÊNCIAS

1. Dicionário de Biologia: etimológico e circunstanciado. São Paulo: Scipione; 1993. p.124.
2. Dicionário Médico. 25ªed. São Paulo: Rocca; 1997. p.255.
3. Slutzky LC. Fisioterapia respiratória nas enfermidades neuromusculares. Rio de Janeiro: Revinter; 1997.
4. Diament A, Cypel S. Neurologia infantil. 3ªed. São Paulo: Atheneu; c1996, 1998. p.285-86.
5. Wiedemann HR, Kunze J, Dibbern H. Atlas de Síndromes Clínicas Dismórficas. 3ªed. São Paulo: Manole; 1992.
6. American Thoracic Society Documents. ATS Consensus Statement: Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. Am J Respir Crit Care Med [periódico online]. 2004 [citado 2005 Jan 3];170:456-65. Disponível em: <http://www.atsjournals.org>.
7. Murahovschi J. Pediatria: diagnóstico + tratamento. 5ªed. São Paulo: Sarvier; c1994, 1998. p.206.
8. Anisya-Vasanth; Gourie-Devi M; Prakash-Rajaram; Duchenne muscular dystrophy: therapeutic options and rehabilitation. Eur J Neurol [periódico online] 1996 [citado 2004 Dez 19];3(suppl2):20. Disponível em: URL: <http://cochrane.bireme.br>.
9. Cohen H. Neurociências para fisioterapeutas: incluindo correlações clínicas. São Paulo: Manole; c1999; 2001.
10. Amanajás D. Sistematização de Procedimentos Fisioterapêuticos na fase inicial da Distrofia Muscular: Tipo Duchenne. Medstudents.com [homepage on the Internet]. [citado 2003]. Disponível em: [http://www.medstudents.com.br/artigo\\_conteudo.asp?mnu=2&esp=36&regid=518](http://www.medstudents.com.br/artigo_conteudo.asp?mnu=2&esp=36&regid=518).
11. Oliveira P. Distrofia muscular de Duchene. Viçosa: Universidade Federal de Viçosa, 2002 [citado 2003]. Disponível em: URL: <http://www.ufv.br>.
12. Wolff P. Estudo de casos em fisioterapia respiratória na distrofia muscular progressiva de Duchenne [monografia]. Novo Hamburgo: Centro Universitário Feevale; In press 2000.
13. Centro de Estudos do Genoma Humano. Distrofia Muscular [on line]. [citado 2003]. Disponível em: <http://genoma.ib.usp.br>.
14. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy [abstract]. Pediatr Pulmonol. [serial on the Internet]. 2000 Feb [cited 2004 Dec 19];29(2):141-50. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov>.
15. Kennedy JD. Effect of spinal surgery on lung function in Duchenne muscular dystrophy. Thorax [serial on the Internet]. 1995 [cited 2004 Dec 29];50:1173-8. Available from: <http://www.portaldapesquisa.com.br>.
16. Greenberg DA, Aminoff MS, Simon RP. Neurologia Clínica. 2ª ed. Porto Alegre: Artes Médicas; 1996.
17. Steffensen BF, Lyager S, Werge B, Rahbek J, Mattsson. Physical capacity in non-ambulatory people with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy: a longitudinal study. Dev Med Child Neurol [serial on the Internet]. 2002 [cited 2004 Dec 19];44:623-32. Available from: <http://cochrane.bireme.br>.
18. Benneth, Claude J. Cecil Tratado de Medicina Interna. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1997.
19. Klefbeck B, Svartengren K, Camner P, Plilipson K, Svartengren M, Sejersen T, et al. Lung clearance in children with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy with and without CPAP (Continuous Positive Airway Pressure). Exp Lung Res [serial on the internet]. 2001 Sep [citado 2004 Dez 19];27(6),469-84. Available from: <http://cochrane.bireme.br>.
20. Raphael JC, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. French Multicentre Cooperative Group on Home Mechanical Ventilation Assistance in Duchenne de Boulogne Muscular Dystrophy. Lancet [serial on the Internet]. 1994 Jun [cited 2004 Dec 19];343(8913):1600-4. Available from: <http://cochrane.bireme.br>.
21. Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in **Duchenne** muscular dystrophy. J Bone Joint Surgery [serial on the Internet]. c1989 [cited 2004 Dec 29];71(7):1066-74. Available from: <http://www.ejbs.org>.
22. Uchikawa K, Liu M, Hanayama K, Tsuji T, Fujiwara T, Chino N. Functional status and muscle strength in people with duchenne muscular dystrophy living in the community. J Rehabil Med [serial on the Internet]. 2004 May [cited 2004 Dec 13];36(3):124-9. Available from: <http://taylorandfrancis.metapress.com>.
23. Stuberg W. Home Accessibility and adaptive equipment in Duchenne muscular dystrophy: A case report. Pediatric



- 
- Physical Therapy [serial on the Internet]. 2001 [cited 2004 Dec 13];13(4):169-74. Available from: <http://www.pedpt.com>.
24. DiMarco AF; Kelling JS; DiMarco MS; et al. The effects of inspiratory resistive training on respiratory muscle function in patients with muscular dystrophy. *Muscle Nerve* [serial on the internet] May 1985 [cited 2004 Dec 13];8(4):284-290. Disponível em: URL: <http://www3.interscience.wiley.com>.
25. Gozal D; Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci Sports Exerc* [serial on the internet]. 1999 Nov [cited 2004 Dec 19];31(11):1522-7]. Available from: <http://cochrane.bireme.br>.
26. Wanke T; Toifl K; Merkle M; Formanek D, Lahmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* [serial on the internet]. 1994 Fev [cited 2004 Dec 19];105(2):475-82. Available from: <http://cochrane.bireme.br>.
27. Farmer SE, James M. Contractures in orthopaedic and neurological conditions: a review of causes and treatment. *Disabil Rehabil* [serial on the internet]. 2001 [cited 2004 Dec 13];23(13):549-558. Available from: <http://taylorandfrancis.metapress.com>.
28. Vignos PJ; Wagner MB; Karlinchak B; Katirji B. Evaluation of a program for long-term treatment of Duchenne muscular dystrophy: Experience at the University Hospitals of Cleveland. *Medline. J Bone Joint Surg Am* [serial on the internet]. 1996 Dez [cited 2004 Dec 19];78(12):1844-52. Available from: <http://bases.bireme.br>.
29. Bakker JP; de Groot IJ; Beckerman H; Jong BA, Lankhorst GJ. The effects of knee-ankle-foot orthoses in the treatment of Duchenne muscular dystrophy: review of the literature. *Clin Rehabil* [serial on the internet]. 2000 [cited 2004 Dec 19];14(4):343-59. Available from: <http://cochrane.bireme.br>.
30. IPO. Instituto de Órtese e Prótese. Informações Específicas [homepage on the Internet]. Campinas [citado 2004 Dez 22]. Disponível em: <http://www.ipobrasil.com.br>.

**Endereço para correspondência:**

Ricardo Marques Frezza  
R. Júlio de Castilhos, 22 – Ed.  
Regente, ap.17. Bairro Centro,  
Novo Hamburgo – RS. CEP 93510130  
E-mail: [rfrezza@pop.com.br](mailto:rfrezza@pop.com.br)