**O impacto do tratamento fisioterapêutico em pacientes portadores da distrofia muscular de duchenne.**

**Leandro Ferreira de Moura¹, Rauanny Castro de Oliveira², Antônia Fernanda Sá Pereira³, Francisca Maiara Matos Soares4, Italine Maria Lima de Oliveira Belizario5**

¹Centro Universitário Pitágoras (leandromour2@gmail.com)

²Centro Universitário Pitágoras

³Centro Universitário Pitágoras

4Centro Universitário Pitágoras

5Centro Universitário Pitágoras

**RESUMO**

**Introdução:** A distrofia muscular (DM) é uma doença causada devido a má formação genética em relação ao cromossomo X, ocorrendo a decadência da musculatura estriada. **Objetivo:** Relatar o impacto do tratamento da fisioterapia em pacientes com distrofia muscular de duchenne (DMD), estabelecendo evidências científicas que justificam. **Metodologia:** A busca da literatura ocorreu nas bases de dados eletrônicas: PubMed, Scielo e Lilacs. O período da busca compreendeu de março a junho de 2020. **Resultados:** Por meio deste estudo foi observado a eficácia da fisioterapia em tentar retardar os sintomas da DMD e tratar aspossíveis complicações que acometem os sistemasmuscular, esquelético e respiratório. **Conclusão:** Esses achados mostram que a abordagem fisioterapêutica sob diferentes perspectivas pautada em evidências científicas demonstraram a sua funcionalidade para melhora da função pulmonar, agilidade de locomoção em pacientes cadeirantes e a melhora na independência do paciente com DMD.

**Palavras-chave/Descritores:** Distrofias Musculares. Fisioterapia. Reabilitação.

**Área Temática:** Temas livres

1. **INTRODUÇÃO**

A distrofia muscular (DM) é uma doença causada devido a má formação genética em relação ao cromossomo X, ocorrendo a decadência da musculatura estriada e as mais acometida é a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) que apresenta fadigas musculares e diminuição da força da musculatura. (OKAMA et al, 2010).

 A DMD é uma condição progressiva da doença de forma irreversível, sendo assim a musculatura esquelética mais afetada. A característica mais típica da patologia é o sinal de Gowers, demonstrando distúrbios de deambulação tendo dificuldade de contração da musculatura dos membros inferiores e apresentando dificuldade de contração muscular, fazendo com que tenham uma fraqueza da musculatura e assim identificado como um método de compensação, gerando deformidades de modo com que esses portadores gere malformações como escoliose e hiperlordose. (OKAMA et al, 2010).

A DM se manifesta de forma muito lenta, somente após o primeiro ano vida é que se observa os sintomas, depois eles evoluem para a dificuldade de executar ações do dia a dia. Os músculos da face também serão afetados por essa fraqueza muscular gerando a dificuldade de sopro, sucção. Essa fraqueza evolui com uma rapidez considerável e geralmente entre os 10 e 12 anos as crianças necessitam do uso da cadeira de rodas. (Distrofia Muscular. Publicado: Sexta, 08 de Janeiro de 2016: *bvsms.saude.gov.br)* .

Fazem parte de um grupo de doenças neuromusculares transmitida muitas vezes por herança genética, por um traço autossômico recessivo ligado ao cromossomo X, porém 30% dos doentes não têm histórico familiar. A perspectiva de vida é até aos 30 anos, sendo que entre os portadores apenas 20 a 25% conseguem alcançar essa faixa etária. ( MARCOS 2015). Nos adultos a prevalência de 10 por 100.000 pessoas afetadas por DM, são diagnosticadas na forma de Distrofia Miotônica, sendo o tipo mais comum em adultos. (ENGELEN,2015). Já nas crianças, a Distrofia de Duchenne, atinge 1 recém-nascido em cada 3.500 sendo a forma mais prevalente em crianças. ( D´Antona et al, 2014).

 A fisioterapia é muito importante, pois atua no retardamento das sequelas da doença, como na evolução dos sintomas, trazendo maior independência e qualidade de vida para esses pacientes. As áreas de atuação da fisioterapia podem ser a motora, respiratória, hidroterapia e terapia ocupacional, trazendo grandes benefícios para esses indivíduos. (Distrofia Muscular. Publicado: Sexta, 08 de Janeiro de 2016: *bvsms.saude.gov.br*)

Diante da problemática, o objetivo é relatar o impacto do tratamento da fisioterapia em pacientes com distrofia muscular de duchenne e a distrofia muscular de becker estabelecendo evidências científicas que justificam.

1. **METODOLOGIA**

 Trata-se de uma revisão de literatura, que foi realizada por meio das bases de dados eletrônicas: PubMed, Scielo e Lilacs. Foram encontrados 85 artigos e após os critérios de inclusão e exclusão foram selecionados 9 (nove) artigos. No período demarço a junho de 2020. Usando as palavras chaves em português e inglês “distrofia muscular”, “fisioterapia”, “reabilitação” foram utilizados para a identificação de artigos científicos com a finalidade de constituir a metodologia do estudo. Foram usados como critérios de inclusão artigos com disponibilidade de texto completo, artigos de língua inglesa e portuguesa, com intervenção em crianças, adolescentes e adultos,com distrofia muscular de duchenne, no intervalo de tempo de 10 anos. Já os critérios de exclusão foram os artigos de revisão, que tinham como público alvo indivíduos com outras doenças e que usassem a intervenção em animais.

1. **RESULTADOS E DISCUSSÃO**

Tabela 1. Descrição dos artigos selecionados:

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Autor/Ano** | **Tipo de estudo** | **Amostra** | **Variáveis analisadas** | **Resultados significativos** |
| Nazaki S. et al, 2010. | Estudo aberto | 18 pacientes | Avaliar se o exercício de ROM da mandíbula com uma compressa quente e massagem melhora o transtorno de mordida. |  Após seis meses de exercício ROM, a maior força oclusal aumentou significativamente, mas o grau máximo de abertura da boca não mudou.  |
| Jansen M et al, 2010. | Estudo controlado randomizado  | 40 meninos  | Examinará se um treinamento físico de baixa intensidade é benéfico em termos de preservação da resistência muscular e habilidades funcionais. | Os principais resultados (estudo 1) são resistência muscular e habilidades funcionais, avaliadas com um teste de bicicleta de 6 minutos e a medida da função motora.O resultado primário (estudo 2) são as habilidades funcionais da extremidade superior. |
| Gevaerd et al, 2010. | Estudo de caso |  1 paciente | Foram coletados dados de concentrações plasmáticas de lactato e glicose, frequência cardíaca e frequênciarespiratória, pressão arterial e percepção de esforço segundo a escala de PSE CR10 de Borg. Os dados foram coletados no atendimento fisioterapêutico. A sessão defisioterapia foi dividida em 3 etapas com atividade de intensidade e exigência muscular crescentes. Foram realizados 6 atendimentos. | Os resultados demonstraram percepção subjetiva de esforço (PSE) crescente durante a sessão de fisioterapia. Foi verificada uma relação linear entre as variáveis metabólicas e a PSE. Já as variáveis fisiológicas não demonstraram relação proporcional com a PSE. |
| Oliveira et al, 2010. | Estudo transversal | 4 pacientes | Foi determinar o índice de fadiga muscular para treinamento de força em pacientes com distrofia de Duchenne, foram aplicados três pares de eletrodos de superfície colocados sobre o ponto motor dos músculos reto femoral, vasto lateral e vasto medial do membro dominante, mantendo o joelho em flexão de 60º, sendo instruídos a realizar o movimento de extensão desta articulação em quatro níveis de força (100%, 80%, 60% e 40% da contração voluntária máxima isométrica). | Medidas eletromiográficas do índice de força para treinamento muscular mostraram-se um método simples e acessível de avaliação, além de se apresentar como uma ferramenta extremamente valiosa, permitindo traçar um programa de treinamento de força muscular com limiar de carga específico individualmente. |
| Nicolini et al, 2010. | Estudo transversal | 21 pacientes | Foram dividido em dois grupos 8 com distrofia muscular de Duchenne (DMD) e 13 formando o grupo controle (GC).Foram avaliados em solo e durante a imersão os seguintes parâmetros: saturação de oxigênio (SatO2), frequência cardíaca (FC), pressão inspiratória (PImax) e expiratória máximas (PEmax), volume minuto (VM), frequência respiratória (Fr), volume corrente (VC), capacidade vital forçada (CVF) e pico de fluxo de tosse (PFT). | O grupo DMD diminuiu a CVF no meio líquido. O GC diminuiu o PFT, a Fr e aumentou o VC após a imersão. Os valores de CVF em solo e no meio líquido obtiveram uma correlação positiva no grupo DMD e no GC, assim como os valores de PFT no grupo DMD. |
| Silva et al, 2012. | Estudo clínico prospectivo intervencional | 1 criança | É verificar a interferência da fisioterapia aquática na agilidade de uma criança com DMD não deambuladora. Utilizando como instrumentos de avaliação: Escala EgenKlassifikationteste de agilidade em ziguezague,saturação de oxigênio (SatO2), frequência respiratória (FR), capacidade vital forçada (CVF), volume corrente (VC), volume minuto (VM), pico de fluxo de tosse (PFT), pressão inspiratória (PImáx) e pressão expiratória máxima (PEmáx). | Foi possível observar melhora da agilidade no deslocamento com cadeira de rodas, manutenção do escore da escala EK, diminuição do VC, VM e PFT. |
| Rodrigues et al, 2014. | Estudo prospectivo | 76 crianças | Mostrar que os exercícios respiratórios de ioga podem ser realizados por pacientes com DMD. | Os exercícios respiratórios de ioga podem melhorar a função pulmonar de pacientes com DMD. |
| Townsend et al, 2016. | Randomizado controlado de coorte | 4 crianças | Avaliar a segurança, tolerabilidade e eficácia do suporte apoiado em uma pequena amostra de meninos com distrofia muscular de Duchenne (DMD). | Em pé, sustentado na posição vertical, foi tolerado em 3 dos 4 meninos. O tempo médio de espera semanal variou de 1,3 a 3,3 horas. Melhoria do comprimento dos músculos flexores do quadril ou joelho foi observada em 3 dos 4 meninos. Nenhum menino apresentou melhor comprimento do músculo flexor plantar ou aumento da densidade mineral óssea lombar |
| Choi YA et al. 2018 | Estudo transversal | 128 meninos | Investigar as contraturas de flexão do quadril (IC), flexão do joelho (KF) e flexão plantar da articulação do tornozelo (APF) em pacientes do sexo masculino com DMD e as diferenças nas principais contraturas articulares, baseadas em exercício passivo e alongamento. | As contraturas de IC, KF e APF são mais comuns e graves. E exercícios de alongamento é improvável que ele evite contraturas nas articulações dos membros inferiores. |

Nazaki et al. Selecionou 18 pacientes (entre 16 e 29 anos), para avaliar as possíveis melhoras distúrbio da mordida na Distrofia Muscular de Duchenne. Duas vezes por semana os pacientes participavam do tratamento assistido, realizavam aplicação de compressa de água quente no músculo masseter (por 15 minutos) e em seguida o massageavam (24 vezes por minuto). Após a massagem, o paciente realizava o exercício de amplitude de movimento (ADM) da mandíbula repetidamente em seu próprio ritmo (por 5 minutos). Antes de cada refeição o paciente realizava o exercício de ADM em 10 ciclos (auto treinamento). Ao final dos seis meses conclui-se que, a força oclusal aumentou significativamente, mas o grau máximo de abertura da boca não mudou.

Jansen et al. Desenvolveu um estudo para descobrir como o treinamento físico de baixa intensidade pode beneficiar os pacientes com Distrofia muscular de Duchenne, em termos de prevenção da resistência muscular e das habilidades funcionais. O estudo 1, de treinamento dinâmico de pernas e braços, avaliou 30 meninos. Enquanto o estudo 2 de treinamento funcional de apoio de braços avaliou 10 meninos. No estudo 1 os pacientes apresentaram resistência muscular e habilidades funcionais (avaliadas com um teste de bicicleta de 6 minutos e a medida da função motora). O resultado primário (no estudo 2) são as habilidades funcionais da extremidade superior, apresentadas pelos pacientes.

Choi YA et al. Realizou uma investigação com 128 meninos com DMD em um estudo transversal, onde se investigou as contraturas de flexão do quadril, flexão do joelho e flexão plantar da articulação do tornozelo, com base no estado ambulatorial e não ambulatorial. Também foi verificado as diferenças nas principais contraturas articulares, nos exercícios de alongamento passivo. Durante os exames clínicos, foi usado um goniômetro para medir bilateralmente os ângulos de contratura do quadril, joelho e tornozelo, que foi feito pelo fisioterapeuta. As crianças foram divididas em dois grupos, os que receberam os exercícios de alongamento e os que não fariam. O grupo que recebia o alongamento, era feito 5 min/ sessão, por >3 sessões por semana. O estudo mostrou que as contraturas de flexão de quadril, flexão de joelho e flexão plantar da articulação do tornozelo. Elas são muito comuns e graves quando há deterioração da função ambulatorial e são mais graves nos pacientes não ambulatórias. Os exercícios de alongamento no estudo mostraram que é improvável que eles evitem contraturas nas articulações dos membros inferiores.

Townsend et al. realizaram um estudo com 4 crianças com idade entre 12 a 15 anos, participantes de um programa de apoio domiciliar por 6 a 12 meses. A onde avaliaram a segurança, tolerabilidade e eficácia do suporte apoiado em uma pequena amostra de meninos com distrofia muscular de Duchenne (DMD). Um desenho de sujeito único foi empregado para examinar o comprimento muscular. A densidade mineral óssea foi avaliada em intervalos de 4 meses usando a absorciometria de dupla energia por raio-x.mineral óssea foi avaliada em intervalos de 4 meses usando a absorciometria de dupla energia por raio-x. Em pé, sustentado na posição vertical, foi tolerado em 3 dos 4 meninos. O tempo médio de espera semanal variou de 1,3 a 3,3 horas. Melhoria do comprimento dos músculos flexores do quadril ou joelho foi observada em 3 dos 4 meninos. Nenhum menino apresentou melhor comprimento do músculo flexor plantar ou aumento da densidade mineral óssea lombar.

Rodrigues et al. Realizaram um estudo prospectivo aberto para crianças com diagnóstico confirmado de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), em um ambulatório de neurologia de um hospital universitário da cidade de São Paulo, Brasil. Foram 76 crianças com idade de 6 a 14 anos, 35 desistiram e 15 não conseguiram realizar os exercícios respiratórios, 26 concluíram o estudo. Os participantes foram ensinados a realizar exercícios respiratórios de hatha yoga e foram instruídos a realizar os exercícios três vezes ao dia por 10 meses. Todas as crianças foram ensinadas individualmente a realizar os exercícios respiratórios enquanto sentadas em uma sala silenciosa, praticando cada exercício até que pudessem realizá-lo sem supervisão. As crianças receberam um novo exercício a cada avaliação clínica. Os exercícios de ioga são viáveis e podem melhorar a função pulmonar em crianças com DMD.

Gavaed et al. 2010 Foi analisado um adolescente com 17 anos, sexo masculino, portador da Distrofia Muscular de Duchenne que foi analisado as alterações fisiológicas e metabólicas durante uma atividade de esforço. Durante o atendimento fisioterapêutico foram coletados dados de concentrações plasmáticas de lactato e glicose, frequência cardíaca (FC) e frequência respiratória (FR), pressão arterial (PA) e percepção de esforço segundo a escala (PSE) CR10 de Borg. Analisando que as amostras da PSE teve um aumento durante a sessão de fisioterapia e teve um relação linear entre as variáveis metabólicas e a PSE, porém as variáveis fisiológicas não demonstraram relação proporcional com a PSE.

Oliveira et al. 2010 foram selecionados 4 pacientes com distrofia muscular de Duchenne e teve com objetivo determinar um índice de fadiga que sirva de parâmetro para treinamento fisioterapêutico de fortalecimento muscular, por meio da eletromiografia de superfície (EMG). Para determinar o índice de fadiga, utilizou-se o ângulo de inclinação para a linha de regressão linear, realizada pelo teste de Pearson da frequência mediana de cada nível de força coletado. Com isso, concluiu que o programa de treinamento de força deve-se torna individual ´para cada paciente.

Silva et al. 2012 foi analisado a interferência da fisioterapia aquática na agilidade de uma criança com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) não deambuladora. Foi possível observar melhora da agilidade no deslocamento com cadeira de rodas, manutenção do escore da escala EgenKlassifikationteste, diminuição do volume corrente (VC), volume minuto (VM) e pico de fluxo de tosse (PFT). Confirmando que a fisioterapia aquática pode interferir de forma positiva na agilidade do paciente com a cadeira de rodas.

Nicolini et al. 2010 Foram analisados 21 pacientes e divididos em dois grupos. o grupo de DMD e o grupo controle (GC) e analisados a imersão dos seguintes parâmetros: saturação de oxigênio (SatO2), frequência cardíaca (FC), pressão inspiratória (PImax) e expiratória máximas (PEmax), volume minuto (VM), frequência respiratória (Fr), volume corrente (VC), capacidade vital forçada (CVF) e pico de fluxo de tosse (PFT). grupo DMD diminuiu a CVF no meio líquido. O GC diminuiu o PFT, a Fr e aumentou o VC após a imersão. Os valores de CVF em solo e no meio líquido obtiveram uma correlação positiva no grupo DMD e no GC, assim como os valores de PFT no grupo DMD.

1. **CONCLUSÃO**

 A análise da literatura dos últimos 10 anos mostrou a abordagem fisioterapêutica sob diferentes perspectivas conforme o interesse do pesquisador, pautada em evidências científicas com o intuito de otimizar a qualidade de vida dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).

 De acordo com os achados da pesquisa os exercícios respiratórios contribuíram de forma positiva para uma melhora da função pulmonar. Outro ponto positivo a se destacar refere-se agilidade de locomoção em paciente cadeirante, foi concedida por meio dos exercícios aquáticos, evidenciando a eficácia da fisioterapia aquática por proporcionar uma maior independência funcional ao indivíduo.

 No entanto, faz necessário novas pesquisas na área, tendo em vista a escassez de produção científica publicada no meio acadêmico sobre Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) e por sua importância como fonte confiável de informações para o tratamento fisioterapêutico que deve ser pautado em evidências científicas.

1. **REFERÊNCIAS**

Okama LO, Queiroz PD, Spina LR, Miranda MBL, Curtarelli MB, Faria M Jr, et al. **Avaliação funcional e postural nas distrofias musculares de Duchenne e Becker.** ConScientiae Saúde. 2010;9:649-58.

MARCOS, David Manuel Torres. **Distrofia Muscular de Duchenne**: Perspectivas de Tratamento. Corvilhã: ano 2015. Disponível em: <https://ubibliorum.ubi.pt/handle/10400.6/5165> Acesso: 23.03.2020.

D´ANTONA, G; Pasotti, S; Magnani, A; Longa, E; Giovanetti, G; Rossi, A; Berardineli, A; Tupler, R. **An integrated approach in a case of facioscapulomeral dystrophy.** Italia: BMC Musculoskeletal Desorders, 2014.

ENGELEN Van Baziel.**Cognitive behaviour therapy plus aerobic exercise training to increase activity in patients with myotonic dystrophy type 1 (DM1) compared to usual care (OPTIMISTIC)**: study protocol for randomised controlled trial. Italia: The OPTIMISTIC Consortium, 2015.DOI: [10.1186/s13063-015-0737-7](https://dx.doi.org/10.1186/s13063-015-0737-7)

Jansen, Merel et al**.Physical Training in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy: The Protocol of the No Use Is Disuse Study.** BMC Pediatr, v.10, n. 55, August. 2010.

Nazaki S. et al.Range of motion exercise of temporo-mandibular joint with hot pack increases occlusal force in patients with Duchenne muscular dystrophy**.** **Acta Myologica**, v.29, n.3, p. 392-397, 2010.

Choi YA, Chun SM, Kim Y, Shin HI. **Lower extremity joint contracture according to ambulatory status in children with Duchenne muscular dystrophy,** 2018

TOWNSEND, E. L. et al. Permanente apoiada em meninos com distrofia muscular de Duchenne. **Fisioterapia pediátrica: a publicação oficial da Seção de Pediatria da American Physical Therapy Association**. vol. 28, 3 n.28 (3), p.320-329, 2016.

OLIVEIRA, Adriano Rodrigues et al . Determination of muscle fatigue index for strength training in patients with Duchenne dystrophy. **Fisioter. mov. (Impr.)**, Curitiba , v. 23, n. 3, p. 351-360, Sept. 2010 .

Nicolini RD, Braga D, Pires CVG, Oliveira RAF. Efeitos da imersão nos parâmetros ventilatórios de indivíduos com distrofia muscular de Duchenne. **Rev. Neurocienc**. 2012;20(1):34-41

Gevaerd MS, Domenech SC, Junior NGB, Higa DF, Lima-Silva AE. Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com distrofia muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: um estudo de caso. **Fisiot Mov.** 2010;23(1):93-103.

Silva CM, Braga DM, Hengles RC, Beas ARV, Rocco FM. Interferência da fisioterapia aquática na agilidade de paciente com distrofia muscular de Duchenne não deambulador. **Acta Fisiatr.** 2012. (19) 1. 42-5.

RODRIGUES, M.J. et al. Efeitos dos exercícios respiratórios de ioga na função pulmonar em pacientes com distrofia muscular de Duchenne: uma análise exploratória. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. vol.40 n.2 São Paulo março/ abril., 2014.