

ABORDAGEM FISIOTERAPÊUTICA NAS ALTERAÇÕES RESPIRATÓRIAS DE PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE VIII EPG - UNIVAP 2008

Vanessa dos Santos Silva¹, Renata Amadei Nicolau², Marcos Tadeu Tavares Pacheco³

1. UNIVAP – Instituto de Pesquisa e Desenvolvimento IP&D , vanessa.ieq@uol.com.br

2. UNIVAP – Instituto de Pesquisa e Desenvolvimento IP&D, Laboratório de Biomodulação Tecidual e Centro de Laserterapia e Fototerapia rani@univap.br

3. UNIVAP , Instituto de Pesquisa e Desenvolvimento – IP&D

Resumo- A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é caracterizada por distúrbios miotônicos recessivos ligados a mutações genéticas na região cromossômica Xp21. As alterações clínicas iniciam-se na infância, e os comprometimentos funcionais ocorrem devido ao enfraquecimento muscular gradual, ascendente, simétrico e bilateral. O objetivo do presente estudo foi evidenciar a importância da fisioterapia respiratória na qualidade de vida do paciente com DMD, para isso, foi realizado levantamento bibliográfico de publicações entre o período de 1995 à 2007. Evidenciou-se que a progressão da DMD acarreta comprometimentos respiratórios, tais como insuficiência, alterações na mecânica respiratória, fadiga muscular, hipoventilação alveolar progressiva e potencial de falência respiratória. A fisioterapia tem como objetivo o condicionamento da força e resistência dos músculos respiratórios, a fim de proporcionar melhor qualidade de vida ao paciente.

Palavras-chave: Distrofia muscular de Duchenne; Alterações respiratórias; Fisioterapia.

Área do Conhecimento: IV- Ciências da Saúde

Introdução

As distrofias musculares, segundo dados da Associação Brasileira, compõem uma das alterações genéticas mais comuns em todo o mundo. De cada 2.000 nascidos vivos, um é portador de algum tipo de distrofia muscular (ABDIM, 2008).

A DMD (distrofia muscular de Duchenne) acomete 1:3.500 nascidos vivos, atingindo principalmente meninos (99% dos casos), sendo a distrofia de maior incidência. Em 2/3 dos casos a mutação é adquirida da mãe, e em 1/3 ocorre um erro genético.

A patologia caracteriza-se por pseudo-hipertrofia, devido à ausência da proteína distrofina, responsável pela composição do citoesqueleto que mantém os filamentos de actina-miosina.

O comprometimento da musculatura respiratória pode ser evidenciado com o progredir da patologia, sendo caracterizado por enfraquecimento muscular, conseqüentemente fadiga respiratória, insuficiência, tosse ineficaz, propensão à infecções, hipoventilação e alterações na mecânica respiratória. A evolução do acometimento respiratório dá-se através de piora progressiva e em velocidade variável.

É de suma importância a intervenção fisioterapêutica na manutenção da musculatura respiratória, visto que, somente com medidas precoces de tratamento é possível prolongar ao máximo a capacidade respiratória do paciente, garantindo ao mesmo qualidade de vida. Dessa forma, o objetivo do presente estudo é evidenciar a importância da fisioterapia respiratória em pacientes com DMD.

Metodologia

O material utilizado foi obtido através de pesquisa bibliográfica em bases de dados (Medline, Scielo e Lilacs), utilizando as palavras-chave Distrofia muscular de Duchenne, Alterações respiratórias e Fisioterapia. Foram escolhidas publicações entre os anos de 1995 e 2007.

Resultados

Aspectos Gerais

As distrofias musculares compreendem um grupo heterogêneo de doenças de caráter hereditário e caracterizam-se por comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética, devido a um defeito bioquímico intrínseco da célula muscular e onde não se encontram evidências clínicas ou laboratoriais de envolvimento do cordão espinhal ou sistema nervoso periférico ou da junção

neuromuscular (FACHARDO, CARVALHO, VITORINO, 2004).

A DMD é o tipo mais comum dentro das formas de distrofia sendo caracterizado por distúrbios neuromusculares miotônicos recessivos ligados a mutações do braço curto do cromossomo X, no gene da banda p21 (que produz a proteína distrofina), especificadamente na região Xp21. A distrofina compõe o citoesqueleto, que mantém os filamentos de actina e miosina, participantes do processo de contração-relaxamento. Em um músculo distrófico, tal proteína não está presente ou está defeituosa, não permitindo a estruturação do citoesqueleto, conseqüentemente fazendo com que o complexo actina-miosina seja desfeito, levando à fragilidade muscular, incapacidade de recuperação e pseudo-hipertrofia de grupos musculares (SILVA, COSTA, CRUZ, 2003; FREZZA, SILVA, FAGUNDES, 2005).

As manifestações clínicas normalmente começam na infância, geralmente nos três primeiros anos de vida. As alterações funcionais iniciam-se com o enfraquecimento muscular, que ocorre gradualmente e de forma ascendente, simétrica e bilateral, com início na cintura pélvica e membros inferiores, progredindo para musculatura de tronco e para a musculatura responsável pela sustentação da postura ortostática, cintura escapular, membros superiores, pescoço e músculos respiratórios. A fraqueza muscular torna-se evidente por volta dos cinco anos de idade, quando as crianças apresentam sintomas iniciais, tais como dificuldade de deambular, pular e correr, além de quedas freqüentes (SANTOS et al., 2006).

Estima-se que a faixa etária para deambulação da criança encontre-se entre 12-14 anos de idade, e, concomitantemente a isso, a capacidade vital tende a cair, pois atinge seu pico máximo (FREZZA, SILVA, FAGUNDES, 2005).

Comprometimento Respiratório em DMD

Durante a progressão da DMD, instala-se uma fraqueza muscular de caráter respiratório gerando dificuldade na ventilação, falta de força para tossir, ocasionando infecções respiratórias de repetição, que na maioria dos casos, levam o paciente ao óbito (SANTOS et al., 2006; PASCHOAL, VILLALBA, PEREIRA, 2007).

Além disso, pacientes com fraqueza muscular respiratória, apresentam uma projeção interna do tórax e uma projeção externa do abdômen durante a inspiração, além da presença de tiragens intercostais durante a mesma. Este paradoxal causa uma respiração ineficiente. Deste modo, os pacientes com DMD têm um aumento no trabalho respiratório e uma expansibilidade pulmonar diminuída, resultando numa fadiga

muscular respiratória, hipoventilação progressiva e potencial falência respiratória (KENNEDY, STALPES, BROOK, 1995; BACH, ISHIKAWA, KIM, 1997).

Funcionalmente, os pacientes com doenças neuromusculares apresentam diminuição na capacidade vital e na capacidade pulmonar total, no entanto, apenas quando a fraqueza muscular é significativa, ou seja, reduções na força maiores que 50% do previsto. Para pacientes com DMD, uma capacidade vital menor que 1 L é o dado que melhor se correlaciona com sobrevida diminuída, e um volume expiratório forçado no primeiro segundo menor que 20% do valor previsto está associado à hipercapnia durante os períodos de vigília (PASCHOAL, VILLALBA, PEREIRA, 2007).

O diafragma parece ser o último músculo a apresentar acometimento, o que pode ser considerado uma vantagem, visto que este é o principal músculo responsável pela respiração. Os músculos intercostais internos e abdominais, que auxiliam a expiração também são acometidos, reduzindo a efetividade da tosse e dificultando a eliminação de secreções (SANTOS et al., 2006).

A ausculta pulmonar revela movimentos aéreos diminuídos ou abolidos em bases pulmonares, o que pode identificar a presença de atelectasias pulmonares ou pneumonias (BACH, ISHIKAWA, KIM, 1997).

Abordagem Fisioterapêutica

A fisioterapia respiratória tem por objetivo principal recondicionar a força dos músculos respiratórios. Para tanto, são utilizados relaxamentos da musculatura acessória, reeducação diafragmática e condicionamento dos músculos respiratórios (SILVA, COSTA, CUZ, 2003).

Os exercícios respiratórios propostos incluem motivação para inspiração e expiração, em decúbito dorsal a 45° de inclinação, sem exceder o volume de reserva inspiratório ou o volume de reserva expiratório, evitando utilização músculos acessórios e a resistência à expiração (FREZZA, SILVA, FAGUNDES, 2005).

O uso de hidroterapia, com métodos adaptados de Halliwick e Bad Ragaz, é um recurso complementar à cinesioterapia em solo, com finalidade de melhorar a força muscular e a capacidade respiratória (FREZZA, SILVA, FAGUNDES, 2005).

Discussão

Os efeitos do treinamento resistido inspiratório na função muscular respiratória foram pesquisados por DiMarco et al. (2004). Os autores avaliaram 11 pacientes com DMD e após o

treinamento respiratório, que consistia em 2 sessões de 15min diários, durante 6 semanas, neste estudo houve um aumento significativo na *endurance* muscular respiratória, correlacionada positivamente com a capacidade vital e pressão máxima inspiratória. Segundo a pesquisa, a melhora da função muscular respiratória pode retardar a instalação de complicações respiratórias nesses pacientes.

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 (FREZZA, SILVA, FAGUNDES, 2005).

Existem controvérsias no tratamento das complicações respiratórias quanto à execução de exercícios físicos e de treinamento de força e resistência muscular, no entanto, a fisioterapia é essencial para manutenção da qualidade de vida desses pacientes. Embora alguns autores relatem efeitos deletérios com os treinamentos, há aqueles que demonstram benefícios, sobretudo acerca da desaceleração da progressão do distúrbio respiratório (FONSECA, FRANCA, 2004).

Conclusão

Condutas fisioterapêuticas adequadas, iniciadas precocemente, podem retardar a evolução clínica desta patologia e prevenir a instalação de complicações secundárias, proporcionando melhor qualidade de vida. Há escassez de pesquisas científicas voltadas para este tema, sendo portanto de fundamental importância a realização de estudos direcionados, visando demonstrar os reais resultados desse tipo de tratamento.

Referências

- ABDIM – Associação Brasileira de Distrofias Musculares, <http://www.abdim.org.br> acessado em 05/08/2008.
- AMANAJÁS D. Distrofia Muscular. **Revista Fisio e Terapia** 2003; 39(7): 11-14.
- BACH J.R; ISHIKAWA Y; KIM H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. **Chest** 1997; 112: 1024-8.
- DiMARCO A.F; KELLING J.S; DiMARCO M.S; et al. The effects of inspiratory resistive training on respiratory muscle function in patients with muscular dystrophy. **Muscle Nerve** [serial on the internet] 2004 Dec13];8(4):284-290. Disponível em: URL: <http://www3.interscience.wiley.com>

- FACHARDO G.A; CARVALHO S.C.P; VITORINO D.F.M. Tratamento hidroterápico na Distrofia Muscular de Duchenne: relato de um caso. **Revista Neurociências**, v.12, n.4, p.217-221 - Out/Dez. 2004

- FONSECA, J.G; FRANCA, M.J; **Distrofia Muscular de Duchene: complicações respiratórias e seu tratamento** – Monografia conclusão do Curso de Fisioterapia da Universidade Católica de Goiás, 2004.

- FREZZA R.M; SILVA S.R.N; FAGUNDES S.L; Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e Becker; **RBPS**, 2005; 18 (1) : 41-49

- KENNEDY J.D; STAPLES A.J; BROOK P.D; Effect of spinal surgery on lung function in Duchenne muscular dystrophy. **Thorax** 1995; 50: 1173-8.

- PASCHOAL, I.A; VILLALBA W.O; PEREIRA M.C. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. vol.33 no.1 São Paulo Jan./Feb. 2007

- SANTOS N.M; REZENDE M.M; TERNI A; HAYASHI M.C.B; FÁVERO F.M; QUADROS A.A.J; REIS L.I.O; ADISSI M; LANGER A.L; FONTES S.V; OLIVEIRA A.S.B. Perfil clínico e funcional dos pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). **Revista Neurociências** 2006; 14(1):015-022.

- SILVA J.D.M; COSTA K.S; CRUZ M.C; Distrofia muscular de Duchenne: um enfoque cinesioterapêutico. **Lato & Sensu**, Belém, v. 4, n. 1, p. 3-5, out, 2003.