

Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne

Respiratory muscle training in patients with Duchenne Muscular Dystrophy

Poliana Penasso Bezerra¹, Ana Paula Oliveira Borges², Marisa Afonso Andrade Brunherotti³

RESUMO

Fraqueza progressiva dos músculos respiratórios é a principal responsável pelo desenvolvimento da insuficiência respiratória no paciente com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). **Objetivo.** Avaliar força muscular respiratória e capacidades pulmonares de pacientes com DMD submetidos a um programa de reabilitação dos músculos respiratórios, durante seis meses. **Método.** Seis pacientes com DMD, idade 10,5±1,64 anos, foram avaliados inicialmente e após 1, 3 e 6 meses de intervenção. Avaliação compreendia medição da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}), pressão expiratória máxima (PE_{máx}), capacidade vital forçada (CVF) e pico de fluxo expiratório (PF). O programa de reabilitação foi composto por treino muscular respiratório em três sessões semanais, utilizando dispositivo de carga linear pressórica a 30% da PI_{máx}, padrões musculares respiratórios e selo d'água com capacidade expiratória máxima. **Resultados.** Verificou-se aumento significativo da PI_{máx} ($p<0,05$) em relação à avaliação inicial após 1 mês e da PE_{máx} ($p<0,05$) após 3 meses de intervenção, mantendo os ganhos obtidos no período de seis meses. A CVF e o PF não sofreram alterações significativas. **Conclusão.** O programa de reabilitação dos músculos respiratórios em pacientes com DMD mostrou-se eficaz, melhorando a força muscular respiratória e evitando o progressivo declínio das capacidades pulmonares.

Unitermos. Exercícios para os Músculos Respiratórios, Testes de Função Pulmonar, Distrofia Muscular de Duchenne.

Citação. Bezerra PP, Borges APO, Brunherotti MAA. Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne.

Estudo desenvolvido na Universidade de Franca, Franca-SP, Brasil.

1. Fisioterapeuta, Especialista em Fisioterapia Pediátrica, Mestre em Promoção de Saúde pela Universidade de Franca, Doutoranda em Neurologia/Neurociências pela Faculdade de Medicina Ribeirão Preto – USP, Docente do curso de fisioterapia da Universidade de Franca – UNIFRAN, Franca-SP, Brasil.
2. Fisioterapeuta, Especialista em Fisioterapia Neuro-funcional, Mestre em Promoção de Saúde pela Universidade de Franca, Doutoranda em Neurologia/Neurociências pela Faculdade de Medicina Ribeirão Preto – USP, Docente do curso de fisioterapia da Universidade de Franca – UNIFRAN, Franca/SP e do Centro Universitário Planalto de Araxá – UNIARAXÁ, Araxá-MG, Brasil.
3. Fisioterapeuta, Especialista em Fisioterapia Pneumo-funcional, Mestre em Ciências Médicas pela Faculdade de Medicina Ribeirão Preto – USP, Doutoranda em Saúde da Criança e do Adolescente pela USP, Docente do curso de Fisioterapia da Universidade de Franca – UNIFRAN, Franca-SP, Brasil.

ABSTRACT

Progressive respiratory muscles weakness is the major factor in the development of respiratory insufficiency in patients with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD). **Objective.** Assess respiratory muscles strength and pulmonary capacities in patients with DMD submitted to a respiratory muscles rehabilitation program, during six months. **Method.** Six patients with DMD, mean age 10,5±1,64 years, were initially evaluated and after 1, 3, and 6 months of intervention. The evaluation included measuring the maximum inspiratory pressure (PI_{max}), maximum expiratory pressure (PE_{max}), vital capacity (CVF), and peak flow (PF). The rehabilitation program was composed of respiratory muscle training, on a three times a week frequency, using a linear inspiratory resistance to 30% of the PI_{max}, maximal static inspiratory efforts and maximum expiratory efforts against the water column. **Results.** There was significant increase of PI_{max} ($p<0,05$) compared with the initial evaluation and after 1 month, and of PE_{max} ($p<0,05$) after 3 months of intervention, maintaining the obtained gains during the six months period. The CVF and PF have not changed significantly. **Conclusion.** The rehabilitation program of the respiratory muscles in patients with DMD proved to be effective, improving respiratory muscle strength and avoiding the gradual decline in lung capacity.

Keywords. Breathing Exercises, Respiratory Function Tests, Duchenne Muscular Dystrophy.

Citation. Bezerra PP, Borges APO, Brunherotti MAA. Respiratory muscle training in patients with Duchenne Muscular Dystrophy.

Endereço para correspondência:

Poliana P Bezerra
Clínica-Escola de Fisioterapia da Universidade de Franca.
Av. Dr. Armando Salles de Oliveira, 201 - Pq. Universitário
CEP 14404-600, Franca-SP, Brasil.
E-mail: polifit@hotmail.com

Relato de Caso
Recebido em: 27/05/09
Aceito em: 22/01/10
Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença muscular esquelética hereditária, acometendo basicamente meninos já a partir da infância, uma vez que é uma doença que possui herança recessiva ligada ao cromossomo X, e portanto, afeta a metade dos membros masculinos da família, e a metade dos membros do sexo feminino são portadores assintomáticos. Apesar dos avanços no conhecimento das bases moleculares e genéticas da doença, no momento ainda não tem cura. O tratamento atual fundamenta-se no uso medicamentoso com esteróides e acompanhamento fisioterapêutico, o qual visa prolongar a mobilidade e reduzir complicações associadas, como contraturas e deformidades osteomioarticulares, escoliose, cardiomiopatia e insuficiência respiratória^{1,2}.

A maioria das distrofias segue um padrão de curso clínico progressivo levando a uma fraqueza muscular generalizada evoluindo posteriormente para complicações respiratórias, conseqüente a fraqueza específica dos músculos inspiratórios e expiratórios, o que em muitos casos evolui para insuficiência respiratória, infecções respiratórias de repetição que normalmente levam a morte em torno de 18 a 20 anos de idade. Atualmente, a aplicação de assistência ventilatória não invasiva tem aumentado a sobrevida para aproximadamente 25 anos de idade³.

A fraqueza dos músculos respiratórios indicada por anormalidades nas pressões respiratórias máximas e distúrbio ventilatório restritivo com redução da capacidade pulmonar total e da capacidade vital começam a se tornar evidentes aproximadamente aos 8-10 anos de idade. A progressão da fraqueza muscular respiratória, diminuição da complacência da parede torácica e complacência pulmonar, o avanço da escoliose e das deformidades torácicas e a ineficiência para tosse, diminuem marcadamente a capacidade respiratória destes indivíduos^{4,5}. Estudo realizado na população brasileira mostra que pacientes com DMD possuem precocemente comprometimento respiratório, além de um índice de hipoventilação em 87,9% dos pacientes⁶. A falência respiratória por hipercapnia ocorre quando os músculos respiratórios falham na sustentação de uma ventilação adequada⁷, surgindo em uma fase mais avançada da doença.

A inaptidão para tosse forçada devido à fraqueza muscular respiratória leva ao acúmulo de secreções no sistema respiratório, podendo estas se tornar espessas e adequadas para infecções, além de causar obstruções nas vias aéreas⁸. Com a diminuição da capacidade ven-

tilatória, o indivíduo encontra-se mais susceptível a infecções bacterianas ou virais, podendo agravar ainda mais o quadro respiratório, ocasionando pneumonia e atelectasias⁹.

Como o componente primário que afeta a função pulmonar no paciente com DMD é a fraqueza muscular respiratória, vários investigadores¹⁰⁻¹² tem feito estudos para preservar ou melhorar a força muscular respiratória através de programas regulares de treinamento muscular respiratório. Alguns trabalhos demonstram que o treino muscular respiratório dos indivíduos com DMD baseia-se na suposição da melhora da força muscular e do endurance, resultando na preservação da função pulmonar¹³. O treino muscular respiratório é indicado em uma fase inicial do desenvolvimento da doença, onde estão preservados os parâmetros da função pulmonar¹⁴⁻¹⁶.

Estudos preconizam^{11,12,15-17} uma frequência de treino diária ou duas vezes ao dia em pacientes com DMD. Não é de nosso conhecimento estudos que avaliam a eficácia de programas de reabilitação pulmonar em uma frequência de três vezes semanais, frequência que pode ser realizada durante as sessões de intervenção fisioterapêutica em clínicas de reabilitação.

O objetivo é avaliar a força muscular respiratória e capacidades pulmonares de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne submetidos a um programa de reabilitação dos músculos respiratórios em uma frequência de três vezes semanais, durante seis meses.

MÉTODO

O grupo de pacientes foi constituído por 6 indivíduos do sexo masculino, com idade média de $10,5 \pm 1,64$ anos, com diagnóstico confirmado de DMD, os quais foram encaminhados para o Setor de Fisioterapia Pediátrica na Clínica-Escola de Fisioterapia da Universidade de Franca e atendiam aos critérios de inclusão no estudo. O diagnóstico da moléstia foi baseado em características clínicas, história familiar, avaliação imunohistoquímica da proteína distrofina em biópsias musculares e/ou estudo molecular do gene da distrofina realizada no Departamento de Neurologia, Psiquiatria e Psicologia Médica da FMRP-USP.

Os pacientes incluídos no estudo não haviam realizado fisioterapia respiratória previamente ao estudo, estavam livres de infecções no trato respiratório e não utilizavam assistência ventilatória.

O estudo foi previamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade de Franca (protocolo n°0107.0.393.000-08) e os responsáveis

pelos pacientes foram informados sobre os procedimentos e assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

A função dos músculos respiratórios e a função pulmonar foram avaliadas antes do início, obtendo-a como primeira coleta e após 1, 3 e 6 meses de intervenção fisioterapêutica. A força da musculatura respiratória foi mensurada a partir das medições da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}), realizada com um pressômetro (*Gerar@*), e da pressão expiratória máxima (PE_{máx}), através do vacuômetro (*Gerar@*). A PI_{máx} foi aferida a partir do volume residual, já a PE_{máx} foi a partir da capacidade pulmonar total e esta aferição se deu através da válvula ocluída. O volume pulmonar total foi avaliado pela capacidade vital forçada (CVF), utilizando um espirômetro de bolso (*Spirometer Buhl Type, 100-3791*), e a medição do pico de fluxo expiratório (PF), através do *Peak-Flow Meter (ASSESS@)*.

Foi considerada para análise a melhor de três medidas realizadas, os valores foram aceitos com diferença de até 10% entre as medidas. O paciente estava na posição sentada durante a avaliação. Foram utilizadas as equações de Wilson et al.¹⁸ para o cálculo dos valores de normalidade das pressões respiratórias máximas, Cobos e Liñán¹⁹ para o cálculo do PF e Polgar²⁰ para o cálculo da CV. Os valores aceitáveis do previsto para a normalidade foram seguidos através do Consenso Brasileiro de Espirometria²¹ e American Thoracic Society¹³.

O programa de reabilitação dos músculos respiratórios foi realizado em uma frequência de três vezes semanais, durante um período de seis meses. Composto por: 1-treino muscular respiratório realizado com um dispositivo de carga linear pressórica (*Threshold@*), com carga equivalente e mantida a 30% da PI_{máx}, a qual foi reajustada após cada reavaliação, realizando 10 ciclos de 1 minuto com 20 segundos de intervalo entre eles. 2- Padrões musculares respiratórios realizados após 5 minutos de descanso, realizando 10 inspirações estáticas máximas seguidas de expiração em selo d'água com capacidade expiratória máxima, contra uma coluna de 5 cmH₂O de água, com 20 segundos de descanso entre elas.

Para análise dos resultados foi proposto o modelo linear de efeitos mistos (efeitos aleatórios e fixos) que é utilizado na análise de dados onde as respostas de um mesmo indivíduo estão agrupadas e a suposição de independência entre as observações num mesmo grupo não é adequada²². Para a utilização deste modelo, é preciso que seus resíduos tenham distribuição

normal com média zero e variância constante. O ajuste do modelo foi feito através do procedimento PROC MIXED do software SAS® 9.0. Verificou-se, desta forma, a comparação entre os resultados obtidos na coleta inicial com os resultados das três coletas subsequentes, referentes a 1, 3 e 6 meses de intervenção. Em seguida, considerou-se para análise a comparação dos resultados obtidos entre os meses de intervenção. Diferença significativa quando $p \leq 0,05$.

RESULTADOS

O grupo de pacientes com DMD estudado apresentou idade média de $10,5 \pm 1,64$ anos, peso $37,6 \pm 15,7$ Kg e altura de $1,39 \pm 0,02$ metros. Dos 6 pacientes, 5 eram dependentes de cadeiras de rodas para sua locomoção e 1 apresentava escoliose e deformidade torácica. Por se tratar de uma amostra não homogênea em relação à idade, peso, altura e disfunção motora e respiratória, a evolução individual da PI_{máx}, PE_{máx}, CVF e PF no decorrer do estudo encontra-se na Figura 1.

Em relação às diferenças entre os períodos para cada variável, verificou-se aumento significativo da PI_{máx} ($p < 0,05$) em relação à avaliação inicial ($54,3 \pm 11,9$ cmH₂O/76,24 \pm 21,24% do previsto) após 1 mês ($96,08 \pm 18,4$ cmH₂O/135,87 \pm 33,44% do previsto), 3 meses ($80,42 \pm 22$ cmH₂O/113,55 \pm 33,97% do previsto) e 6 meses ($89,83 \pm 22,9$ cmH₂O/127,77 \pm 38,29% do previsto) de intervenção. Ao se comparar os resultados obtidos após 1 mês de intervenção com os resultados obtidos após 3 e 6 meses e ao comparar os resultados aos 3 meses com 6 meses de intervenção não houve diferença significativa (Tabela 1).

A PE_{máx} apresentou aumento significativo ($p < 0,05$) em relação à avaliação inicial ($55,25 \pm 8,82$ cmH₂O/59,58 \pm 11,86% do previsto) após 3 meses ($72,67 \pm 27,3$ cmH₂O/77,56 \pm 27,42% do previsto) e 6 meses ($70,33 \pm 27,9$ cmH₂O/76,08 \pm 31,65% do previsto) de intervenção. Ao se comparar os resultados obtidos após 1 mês de intervenção com os resultados obtidos após 3 e 6 meses e ao comparar os resultados aos 3 meses com 6 meses de intervenção não houve diferença significativa (Tabela 2).

A CVF de $1233,3 \pm 273,2$ ml/61,62 \pm 15,8% do previsto foi para $1270,8 \pm 260$ ml/64,95 \pm 22,8% do previsto e o PF de $210 \pm 48,6$ l/min/92,45 \pm 20,2% do previsto alcançou $210 \pm 36,3$ l/min/92,45 \pm 14,26% do previsto, desta forma, não apresentaram alterações significativas no período de 6 meses de intervenção (Tabelas 3 e 4).

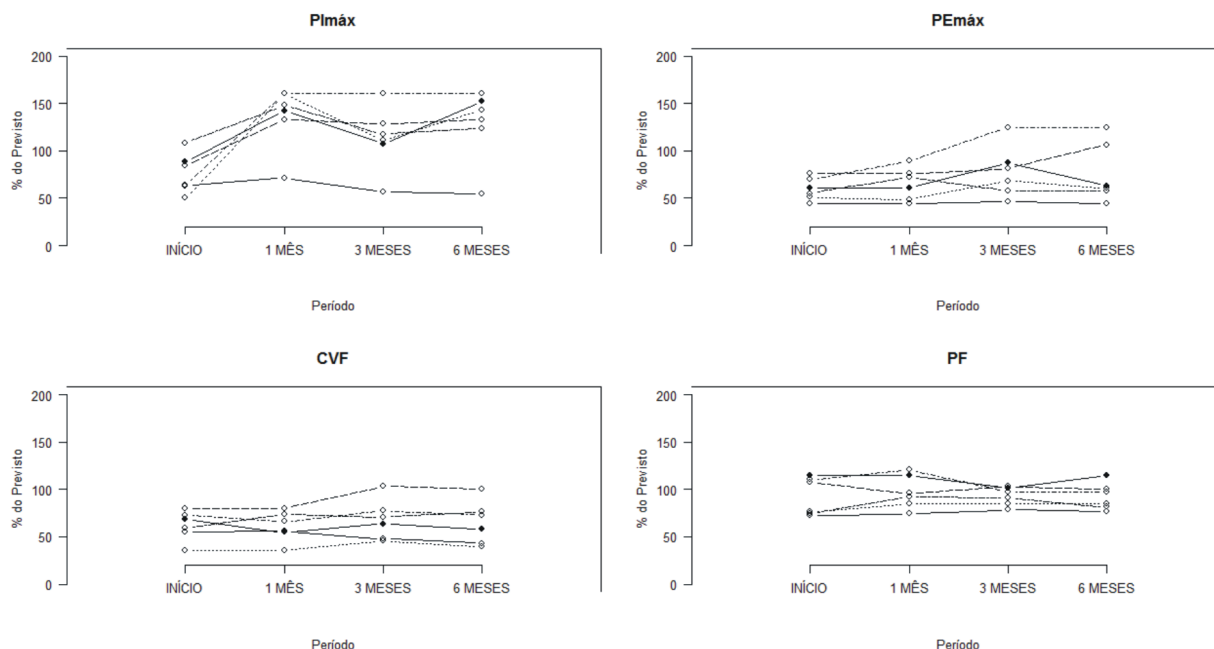


Figura 1. Evolução individual das variáveis PImáx, PE máx, PF e CVF em porcentagem do previsto dos 6 pacientes submetidos à intervenção fisioterapêutica.

DISCUSSÃO

Modelos de reabilitação pulmonar que incluem sessões diárias e até mesmo duas sessões ao dia^{11,12,15-17}, tem apresentado efeitos benéficos importantes em pacientes com DMD, contudo esses programas nem sempre podem ser conduzidos na prática clínica. Frequência de três vezes semanais é viável em relação a sua aplicabilidade em clínicas de reabilitação.

Alguns autores^{14,23,24} documentaram que não houve melhora na força e endurance dos músculos respiratórios após treino muscular respiratório, porém os exercícios foram realizados em regime domiciliar e não havia controle quanto a prescrição de treino realmente exercida pelo próprio paciente. Em seguida, estudos^{11,12,15-17} foram realizados com sistemas de treino individuais através dos quais era possível identificar se o paciente havia realizado o treino proposto e se as manobras respiratórias haviam sido realizadas de forma satisfatória, mesmo sendo realizado em regime domiciliar, pois o número de manobras e fluxo de ar obtido em cada uma delas ficava armazenado na memória do sistema computadorizado, porém estes equipamentos tem a finalidade experimental e nem sempre estão disponíveis em clínicas de reabilitação. No presente estudo, em que a frequência de intervenção fisioterapêutica foi de três vezes na semana, realizada com a supervisão do fisioterapeuta, foi observada a melhora nas pressões respiratórias máximas e manutenção da capacidade

pulmonar vital e pico de fluxo expiratório em um período de seis meses em pacientes com DMD.

Músculos respiratórios, como os demais músculos esqueléticos, melhoram em termos de força e endurance de acordo com o estímulo do treinamento. Estudo demonstra que o efeito do treino muscular respiratório deve ser atribuído a magnitude da carga empregada e não ao efeito aprendido¹². Cargas de alta intensidade (70% da PImáx) com baixas repetições aumentam a força e ocasionam hipertrofia do músculo, assim sendo, alguns autores tem proposto treino de força e endurance com alta intensidade^{15,24,25}. A melhora na função muscular inspiratória parece ser dependente da severidade da doença e nenhuma mudança nos níveis de creatinoquinase ocorre após o treino, mesmo em pacientes com extrema fraqueza muscular respiratória¹⁵. Entretanto, a fraqueza muscular respiratória em pacientes com doença severa aumenta o trabalho respiratório e os músculos podem ficar susceptíveis a lesões²⁶. Estudos prévios tem mostrado que treino com baixas cargas (30% da PImáx) tem um efeito positivo sobre os músculos respiratórios e é um estímulo de treino adequado para melhorar força¹⁰ e endurance¹². Para evitar riscos de lesão muscular respiratória, optamos por um treino de baixa intensidade com carga de 30% da PImáx calculada para cada indivíduo. Lembrando que o músculo destes pacientes não responde de maneira convencional ao tratamento,

Tabela 1

Diferenças entre os resultados da avaliação inicial e reavaliações e entre as reavaliações para variável PImáx em porcentagem do previsto

Período	Média	DP	Análise	Diferença	IC [95%]		p-valor
Inicial	76,24	21,24					
1 mês	135,87	33,44	Inicial e 1 mês	-59,63	-86,09	-33,17	<0,01
3 meses	113,55	33,97	Inicial e 3 meses	-37,31	-63,77	-10,85	0,01
6 meses	127,77	38,29	Inicial e 6 meses	-51,53	-77,98	-25,07	<0,01
			1 e 3 meses	22,32	-4,14	48,78	0,09
			1 e 6 meses	8,10	-18,36	34,56	0,52
			3 e 6 meses	-14,22	-40,67	12,24	0,27

DP: Desvio Padrão; IC: Intervalo de Confiança

Tabela 2

Diferenças entre os resultados da avaliação inicial e reavaliações e entre as reavaliações para variável PEmáx em porcentagem do previsto

Período	Média	DP	Análise	Diferença	IC [95%]		p-valor
Inicial	59,58	11,86					
1 mês	65,17	17,09	Inicial e 1 mês	-5,59	-21,13	9,95	0,46
3 meses	77,56	27,42	Inicial e 3 meses	-17,98	-33,53	-2,44	0,03
6 meses	76,08	31,65	Inicial e 6 meses	-16,50	-32,04	-0,95	0,04
			1 e 3 meses	-12,39	-27,94	3,15	0,11
			1 e 6 meses	-10,91	-26,45	4,64	0,16
			3 e 6 meses	1,48	-14,06	17,03	0,84

DP: Desvio Padrão; IC: Intervalo de Confiança

uma vez que a capacidade pulmonar total (CPT) e a capacidade vital (CV), assim como o pico de fluxo de tosse (PFT), PEmax e eventualmente PImax sofrem um declínio intimamente ligado com o estágio de acometimento muscular, e progressão da doença^{17,24,27}.

Os pacientes com DMD que participaram deste estudo não apresentavam um prejuízo severo da função ventilatória. Eles apresentavam um padrão ventilatório restritivo com valor médio de CV de 61,6% do previsto. O programa de treinamento deve ser preferencialmente iniciado nos estágios precoces da doença neuromuscular, quando ainda há uma quantidade substancial de tecido muscular contrátil que pode responder ao treinamento^{11,14,15,24}. O modelo aceito, o qual determina o tempo de duração da adaptação ao treinamento resistido, descreve que quase todo com-

primário muscular ganho nos estágios de treino entre 1 a 3 semanas é de origem neural. Em seguida, hipertrofia muscular promove ganho de força muscular²⁸. O ganho de força dos músculos inspiratórios foi observado principalmente após 1 mês de intervenção e os músculos expiratórios, embora ocorresse uma tendência a melhora após o primeiro mês, se tornou significativo após 3 meses de intervenção. Um dos pacientes apresentou ganho inicial de PImáx ocorrendo queda do valor nas avaliações subsequentes. No presente estudo não foi realizada nenhuma medida específica de endurance dos músculos respiratórios.

Optamos também em complementar o protocolo de reabilitação com padrões musculares respiratórios seguidos de expiração em selo d'água com capacidade expiratória máxima, contra uma coluna de

Tabela 3

Diferenças entre os resultados da avaliação inicial e reavaliações e entre as reavaliações para variável CVF em porcentagem do previsto

Período	Média	DP	Análise	Diferença	IC [95%]	p-valor
Inicial	61,62	15,80				
1 mês	60,85	15,91	Inicial e 1 mês	0,77	-8,25 9,79	0,86
3 meses	67,97	21,39	Inicial e 3 meses	-6,36	-15,37 2,66	0,15
6 meses	64,95	22,80	Inicial e 6 meses	-3,33	-12,35 5,69	0,44
			1 e 3 meses	-7,12	-16,14 1,90	0,11
			1 e 6 meses	-4,10	-13,12 4,92	0,35
			3 e 6 meses	3,02	-6,00 12,04	0,49

DP: Desvio Padrão; IC: Intervalo de Confiança

Tabela 4

Diferenças entre os resultados da avaliação inicial e reavaliações e entre as reavaliações para variável PF em porcentagem do previsto

Período	Média	DP	Análise	Diferença	IC [95%]	p-valor
Inicial	92,45	20,20				
1 mês	96,97	17,69	Inicial e 1 mês	-4,53	-13,40 4,34	0,29
3 meses	92,67	11,22	Inicial e 3 meses	-0,23	-9,10 8,64	0,96
6 meses	92,45	14,26	Inicial e 6 meses	-0,002	-8,87 8,87	0,99
			1 e 3 meses	4,30	-4,57 13,17	0,32
			1 e 6 meses	4,53	-4,34 13,40	0,29
			3 e 6 meses	0,23	-8,64 9,10	0,96

DP: Desvio Padrão; IC: Intervalo de Confiança

5 cmH₂O de água, para que os músculos expiratórios fossem estimulados. Poucas evidências são encontradas na literatura atual sobre programas de reabilitação da musculatura expiratória e seus benefícios em pacientes com DMD. Em um programa de treinamento com cargas resistivas da musculatura expiratória em um período de seis meses e com frequência de duas vezes ao dia em regime domiciliar, foi evidenciado melhora da pressão expiratória máxima¹⁰.

Valores normais de pico de fluxo expiratório situam-se acima de 300 l/min²⁹. Em pacientes com DMD, a força para tossir é reduzida a medida da progressão da fraqueza dos músculos expiratórios. Quando o PF situa-se abaixo de 160 l/min, a tosse não é eficaz para promover clearance mucociliar. Os pacientes que participaram deste estudo apresentavam valores médios de PF de 210 l/min que correspondem a 92,45%

do previsto. Quando o PF situa-se entre 160-270 l/min, o paciente pode apresentar risco de retenção de secreções durante quadros de infecções pulmonares⁸. A PImáx e PEmáx se correlacionam com a efetividade da tosse³⁰. No presente estudo, embora observado aumento nos valores das pressões respiratórias máximas, os valores de PF permaneceram estabilizados no período de seis meses.

A capacidade vital é um parâmetro de progressão da doença, pois é afetada pelo grau de fraqueza dos músculos respiratórios e também pela complacência pulmonar e da parede torácica¹⁷. O programa de reabilitação dos músculos respiratórios mostrou-se eficaz em estabilizar a CV em um período de 6 meses. Dos seis pacientes, 5 apresentaram uma tendência à melhora e manutenção da CV. Apenas um paciente apresentou queda de 54% para 43% do previsto, podendo

estar relacionado à condição clínica do paciente, o qual apresentava escoliose avançada. O desenvolvimento da escoliose e da cifoescoliose nos pacientes com DMD compromete significativamente a função respiratória. A gravidade da deformidade da coluna vertebral e do gradil costal, associada à perda progressiva da força muscular respiratória, causa limitações mecânicas, diminuindo a complacência da parede torácica e pulmonar e comprometendo a expansão torácica e a excursão diafragmática^{2,5}. Estes resultados concordam com os achados de outros autores, que relataram estabilização nos valores espirométricos após o treinamento dos músculos respiratórios^{10,11,15,16}.

CONCLUSÃO

Melhorar a função muscular respiratória pode ocasionar importantes implicações clínicas. Se cargas respiratórias adicionais puderem ser sustentadas sem que ocorra o desenvolvimento de exaustão dos músculos respiratórios, falência ventilatória pode ser adiada ou prevenida. Visto que as vantagens de se melhorar a função muscular respiratória são óbvias, o fisioterapeuta deve incorporar exercícios com esta finalidade em suas sessões de intervenção. Este estudo trás um protocolo de fácil aplicação, utilizando equipamentos disponíveis em clínicas de reabilitação, onde o fisioterapeuta pode fazer a monitorização necessária durante o treino.

Os resultados desse estudo sugerem que o programa de reabilitação dos músculos respiratórios em pacientes com DMD em uma frequência de três vezes semanais mostrou-se eficaz para estabilização da CV, melhorando a força muscular respiratória, podendo evitar o progressivo declínio das capacidades pulmonares.

REFERÊNCIAS

1. Ciafaloni E, Moxley RT. Treatment options for duchenne muscular dystrophy. *Curr Treat Options Neurol*. 2008;10:86-93.
2. Nowak KJ, Davies KE. Duchenne muscular dystrophy and dystrophin: pathogenesis and opportunities for treatment. *Eur Mol Biol Organiz* 2004;5:872-6.
3. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006;130:1879-86.
4. Hahn A, Bach JR, Delaubier A, Renardel-Irani A, Guillou C, Rideau Y. Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1997;78:1-6.
5. Tangsrud S, Petersen IL, Lodrup Carlsen KC, Carlsen KH. Lung function in children with Duchenne's muscular dystrophy. *Respir Med* 2001;95:898-903.
6. Santos NM, Rezende MM, Terni A, Hayashi MCB, Fávero FM, Quadros AAJ, et al. Perfil clínico e funcional dos pacientes com Distrofia Muscular

de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (AB-DIM). *Rev Neurocienc* 2006;14:15-22.

7. Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, Iandelli I, Pizzi A, Bertolini MG, et al. Mechanism of CO(2) retention in patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;117:447-53.
8. Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2005;39:457-60.
9. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromus Disord* 2006;16:325-8.
10. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci Exerc* 1999;31:1522-7.
11. Winkler G, Zifko U, Nader A, Frank W, Zwick H, Toifl K, et al. Dose-dependent effects of inspiratory muscle training in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 2000;23:1257-60.
12. Topin N, Matecki S, Le Bris S, Rivier F, Echenne B, Prefaut C, et al. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromus Disord* 2002;12:576-83.
13. American Thoracic Society. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *ATS Consensus Statement*. *Am J Crit Care Med* 2004;170:456-65.
14. Smith PEM, Coakley JH, Edwards RHT. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1988;7:784-5.
15. Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994;105:475-82.
16. Vilozni D, Bar-Yishay E, Gur I, Shapira Y, Meyer S, Godfrey S. Computerized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromus Disord* 1994;4:249-55.
17. 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;120:765-9.
18. Wilson SH, Cooke NT, Edwards RHT, Spiro SG. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Chest* 1984;39:535-8.
19. Cobos BN, Reverté BC, Liñán CS. Evaluación de dos medidores portátiles de flujo espiratorio máximo y valores de referencia para escolares de 6 a 16 años. *An Esp Pediatr* 1996;45:619-25.
20. Polgar G, Promahhat V. Standard values. In: *Pulmonary function testing in children: techniques and standards*. Philadelphia: WB Saunders; 1971, p.87-212.
21. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia (SBPT). I Consenso Brasileiro sobre Espirometria. *J Pneumol* 1996;22:105-64.
22. Schall R. Estimation in generalized linear models with random effects. *Biometrika* 1991;78:719-27.
23. Rodillo E, Noble-Jamieson CM, Aber V, Heckmatt JZ, Muntoni F, Dubowitz V. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1989;64:736-8.
24. DiMarco AF, Kelling JS, DiMarco MS, Jacobs I, Shields R, Altose MD. The effects of inspiratory resistive training on respiratory muscle function in patients with muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 1985;8:284-90.
25. Estrup C, Lyager S, Noeraa N, Olsen C. Effect of respiratory muscle training in patients with neuromuscular diseases and in normals. *Respiration* 1986;50:36-43.
26. Petrof BJ. The molecular basis of activity-induced muscle injury in Duchenne muscular dystrophy. *Mol Cell Biochem* 1998;179:111-23.
27. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio C, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle & Nerve* 2004;29:5-27.
28. Sale DG. Neural adaptation to residence training. *Medicine and Science in Sports and Exercise* 1988;5(Suppl):S135-45.
29. Bach JR, Zhitnikov S. The management of neuromuscular ventilatory failure. *Semin Pediatr Neurol* 1998;5:92-105.
30. Kang SW, Kang YS, Sohn HS, Park JH, Moon JH. Respiratory muscle strength and cough capacity in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J* 2006;47:184-90.