

# Treinamento Muscular Respiratório na Distrofia Muscular de Becker – Revisão Crítica de Literatura

*Respiratory Muscle Training in Becker's Muscular Dystrophy – Critical Literature Review*

*Vanessa Cristina Waetge Pires de Godoy<sup>1</sup>, Priscila Lanzillotta<sup>2</sup>*

## RESUMO

**Introdução.** A distrofia muscular do tipo Becker (DMB) afeta indivíduos do sexo masculino e está associada à herança genética (ligada ao cromossomo X), sendo caracterizada por uma degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética, levando à uma fraqueza muscular progressiva, incluindo a musculatura respiratória. **Objetivo.** realizar uma revisão crítica de literatura e verificar assim quais os protocolos e resultados obtidos através dos exercícios respiratórios. **Método.** revisão crítica dos trabalhos publicados nos últimos dez anos (2000-2010). Base de dados pesquisadas: Medline, Pub Med, Lilacs, Cochrane e Scielo. **Resultados.** A DMB está apenas incluída em alguns trabalhos. Não há consenso entre os autores em relação à frequência, tempo e protocolo de treinamento. **Considerações Finais.** Nesta revisão não foi encontrado nenhum trabalho específico sobre o treinamento em pacientes portadores de distrofia muscular de Becker, sendo sugeridos mais trabalhos na área.

**Unitermos.** Fisioterapia, Distrofia Muscular de Becker, Músculos da Respiração.

**Citação.** Godoy VCWP, Lanzillotta P. Treinamento Muscular Respiratório na Distrofia Muscular de Becker – Revisão Crítica de Literatura.

## ABSTRACT

**Introduction.** Becker's muscular dystrophy (BMD) affects mainly boys and it's associated with sex-linked inheritance (linked to X chromosome), being characterized for a progressive and irreversible degeneration of the skeletal muscle, leading to a progressive muscle weakness, including the respiratory muscles. **Objective.** to make a critical review and verify what are the protocols and the results obtained through the respiratory exercises. **Method.** critical review of the works published in the last ten years (2000-2010). Databases searched: Medline, Pub Med, Lilacs, Cochrane and Scielo. **Results.** BMD is only included in some works. There is no consensus between the authors about the frequency, time and protocol. **Final Considerations.** In this review, it was not found any specific work about the respiratory muscle training in patients with Becker's muscular dystrophy, being suggested more works in the area.

**Keywords.** Physical Therapy, Muscular Dystrophy Becker, Respiratory Muscles.

**Citation.** Godoy VCWP, Lanzillotta P. Respiratory Muscle Training in Becker's Muscular Dystrophy – Critical Literature Review.

**Trabalho realizado no Centro Universitário Lusíada, Santos-SP, Brasil.**

1. Discente de Fisioterapia do Centro Universitário Lusíada (UNILUS), Santos-SP, Brasil.

2. Fisioterapeuta, especialista em fisioterapia pediátrica pela UNICAMP, docente do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário Lusíada (UNILUS), Santos-SP, Brasil.

**Endereço para correspondência:**

Priscila Lanzillotta  
Praça palmares, nº 8, apt 72 - Bairro Macuco  
CEP 11015-330, Santos-SP, Brasil.  
E-mail: prilanzi@hotmail.com

Revisão

Recebido em: 04/10/10

Aceito em: 01/07/11

Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A distrofia muscular do tipo Becker (DMB) afeta indivíduos do sexo masculino e está associada à herança genética (ligada ao cromossomo X), sendo cerca de 10 vezes mais rara do que a distrofia muscular do tipo Duchene. A diferença principal entre elas é a idade de início e a velocidade de progressão, sendo o tipo Becker mais lento<sup>1,2</sup>.

Segundo a maioria dos autores pesquisados, a DMB apresenta uma incidência de 5 a 10 vezes menor do que a DMD, ocorrendo um caso a cada 30 000 nascimentos<sup>2,3</sup>. Porém, segundo o Centro de controle e prevenção de doenças dos Estados Unidos, a DMB apresenta uma incidência de 1 a cada 18 518 meninos nascidos vivos, ou seja, 0,5 a cada 10 000<sup>4</sup>.

As distrofias musculares são caracterizadas por uma degeneração progressiva e irreversível da musculatura esquelética, com alteração quantitativa da proteína muscular chamada distrofina<sup>1</sup>.

Os pacientes portadores de DMB apresentam de forma geral início das manifestações entre os 5 e 25 anos de idade, com uma grande variabilidade de quadro clínico, porém todos apresentam fraqueza muscular<sup>3,5</sup>.

Os portadores de DMB apresentam alterações respiratórias devido à fraqueza da musculatura e precisam ser treinados para retardar a perda da eficácia da tosse e as alterações de volumes e capacidades. 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 e se necessário, instalação de suporte ventilatório)<sup>5</sup>.

O treinamento da musculatura respiratória (TMR) em pacientes com doenças neuromusculares ainda é muito controverso, pois sabe-se que tanto a falta do treinamento quanto o excesso do mesmo podem ser prejudiciais e induzir à fraqueza. Contudo, entre os possíveis benefícios do treinamento podemos citar a melhora da eficácia da tosse, redução do acúmulo de secreção e retardo na instalação de suporte ventilatório<sup>6</sup>.

Este estudo tem por objetivo realizar uma revisão crítica dos artigos publicados nos últimos dez anos (2000-2010) acerca do treinamento muscular respiratório em pacientes

portadores de distrofias musculares, com ênfase na distrofia muscular do tipo Becker, já que há poucos estudos sobre o assunto.

## MÉTODO

Para a elaboração da presente revisão, foram pesquisados estudos que analisassem o efeito dos exercícios nas doenças neuromusculares. As seguintes bases de dados foram acessadas: Medline, Pub Med, Lilacs, Cochrane e Scielo. Como critérios de busca foram utilizadas as palavras-chave: *músculos da respiração, distrofia muscular de Becker, respiratory muscles, muscular dystrophy Becker*. Os critérios de exclusão para triagem e participação da pesquisa foram: artigos que excluíssem pacientes portadores de distrofia muscular de Becker e Duchene; estudos que focassem apenas a reabilitação física, sem o treinamento muscular respiratório e estudos que focassem apenas o exercício físico ou o fortalecimento muscular nas doenças neuromusculares, sem o treino da musculatura respiratória.

Foram incluídos trabalhos que discutissem o treinamento da musculatura respiratória em pacientes portadores de doenças neuromusculares.

Assim, dos 26 artigos triados sobre treinamento muscular respiratório nas doenças neuromusculares, publicados no período de 2000 até 2010, nas línguas inglesa, espanhola e portuguesa, apenas 12 artigos preencheram os critérios de inclusão desse estudo.

## RESULTADOS

66,7% dos artigos abordam as distrofias de um modo geral, 25% abordam a DMD e a atrofia muscular espinhal e 8,3% abordam a distrofia miotônica (Gráfico 1).

Em relação aos materiais e métodos utilizados nas

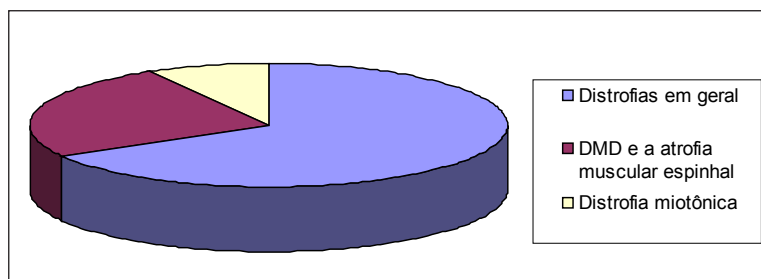


Gráfico 1. Porcentagem da prevalência das doenças neuromusculares abordadas nos estudos.

pesquisas, 58,4% dos estudos não relatam os materiais e métodos utilizados, 8,3% relatam TMR através de 10 a 15 insuflações máximas, 8,3% utilizaram TMR indireto através de inspiração fracionada, 16,7% treinaram através de 30 a 60% da Pimáx e 8,3% realizaram 10 ciclos inspiratórios de 1 minuto, porém sem relatar a carga utilizada (Gráfico 2).

Ao abordar a frequência do treinamento, 8,3% dos autores realizaram o TMR três vezes por dia, 16,7% realizaram duas vezes por dia, 58,4% não descrevem a frequência do treinamento, 8,3% realizaram duas vezes por dia durante 5 semanas e 8,3% realizaram 5 sessões de

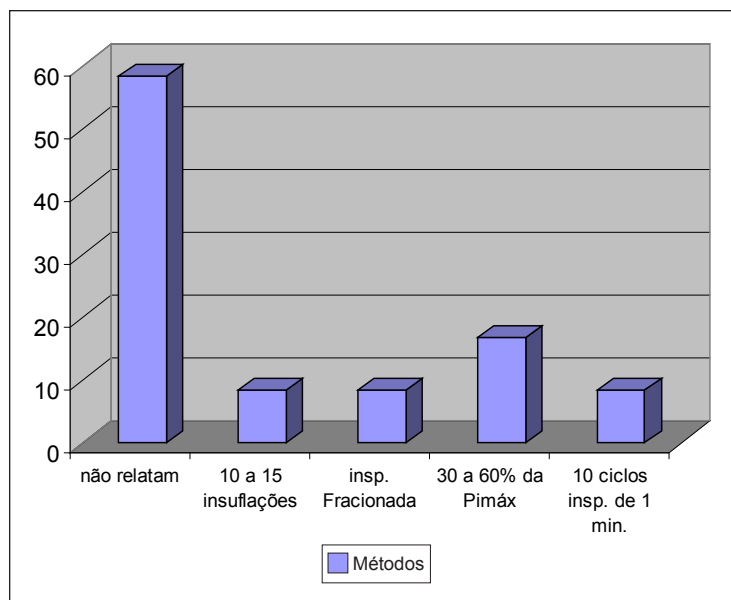


Gráfico 2. Porcentagem sobre os métodos dos estudos analisados.

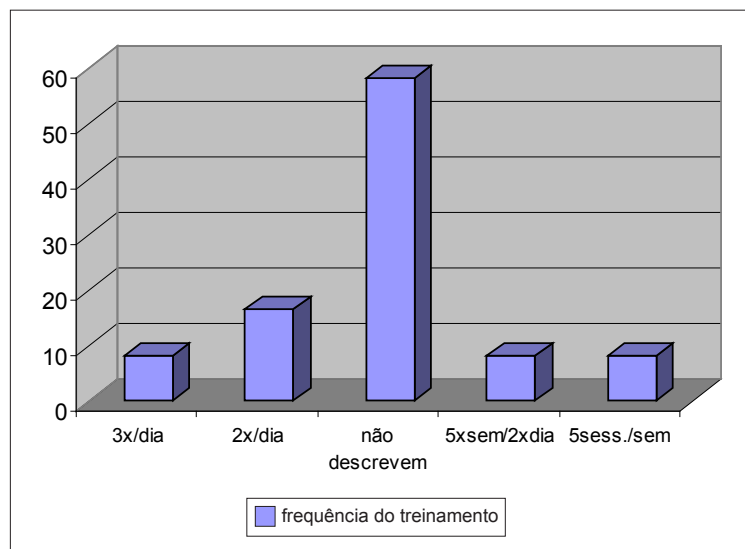


Gráfico 3. Porcentagem sobre a frequência de treinamento dos estudos analisados.

fisioterapia por semana, porém não descreveram a frequência com que foi realizado o TMR (Gráfico 3).

A duração do treinamento variou entre os autores. 25% dos artigos não relataram o tempo de treinamento, 41,8% realizaram revisão e o tempo variou de 3 semanas a 24 meses, 8,3% realizaram o treino durante 4 semanas, 8,3% durante 24 meses, 8,3% durante 12 meses e 8,3% por 9 meses (Gráfico 4).

Todos os artigos (100%) relatam que o TMR pode ser eficaz em pacientes com doenças neuromusculares, 25% afirmam que não é eficaz em pacientes com hipercapnia,  $CVF < 25\%$  e fraqueza muscular significativa e 25% afirmam que não encontraram efeitos deletérios do TMR.

Em relação ao tempo no qual persistiram os efeitos benéficos do treinamento muscular, 66,8% não relatam por quanto tempo podem persistir os efeitos do TMR, 8,3% dos artigos relatam que os efeitos do TMR podem persistir de 3 a 12 meses após o término do treinamento, 8,3% relatam de 3 a 6 meses, 8,3% relatam 6 meses e 8,3% relatam 3 meses (Gráfico 5).

## DISCUSSÃO

O treinamento muscular respiratório nas distrofias musculares ainda é bastante discutido entre os autores, já que corre-se o risco de acelerar a progressão da doença caso não seja realizado corretamente<sup>7</sup>.

Durante a realização desta pesquisa observou-se que não há um protocolo para treinamento da musculatura respiratória específico para pacientes portadores de doenças neuromusculares, especialmente nos pacientes portadores de distrofia muscular do tipo Becker, já que a ênfase dos estudos publicados encontra-se na distrofia muscular de Duchene (DMD), a qual apresenta progressão mais rápida. A seguir serão discutidos os trabalhos encontrados na literatura.

A avaliação dos estudos publicados na literatura sobre o treinamento muscular respiratório e sua comparação é dificultada pela diversidade de métodos, pela ausência de citação

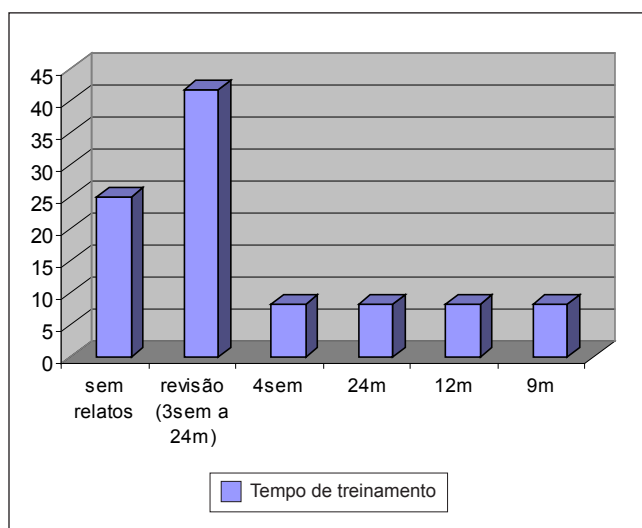


Gráfico 4. Porcentagem sobre o tempo de treinamento dos estudos analisados.

dos materiais e métodos nas pesquisas, pelo período de treinamento que varia de 3 semanas a alguns anos, diferentes métodos para testar a força da musculatura respiratória e além disso, os pacientes variam em severidade da doença e diagnóstico mesmo em grupos<sup>6,8</sup>. Neste estudo, observou-se que apenas seis (50%) dos artigos analisados descreveram os materiais e métodos utilizados, além do tempo de treinamento que variou entre os autores de 1 semana a 2 anos.

Atualmente discute-se ainda os pacientes que podem ou não serem beneficiados com o treino da musculatura respiratória, porém na literatura encontramos autores que afirmam que pacientes gravemente comprometidos pela doença seriam improváveis de terem benefícios, porque provavelmente já estariam trabalhando em sua capacidade máxima; em pacientes onde a fadiga contribui para a limitação ao exercício, o treinamento da musculatura respiratória pode ser mais efetivo do que em pacientes onde o comprometimento cardiovascular limita o exercício; pacientes com doença progressiva lenta são mais prováveis de se beneficiarem do que aqueles com doença com progressão rápida ou que já apresentam hipercapnia<sup>6,9</sup>. Além disso, acredita-se também que pacientes com doenças neuromusculares que apresentam mais de 25% da função pulmonar ainda são possíveis de serem treinados<sup>10</sup>.

Os protocolos de treinamento analisa-

dos neste estudo apresentaram significativas diferenças, sendo que a maioria deles não especificou a carga de treinamento utilizada.

Em um dos estudos, os pacientes foram treinados em uma clínica e foram prescritos de 10 a 15 insuflações pulmonares máximas, 3 vezes ao dia, até o ponto em que suas capacidades vitais chegassem a 2 litros<sup>11</sup>. Outro autor também realizou um treino inespecífico da musculatura respiratória, porém o protocolo escolhido foi através de inspiração fracionada por meio de 3 respirações por 3 vezes, com um curto intervalo entre elas, sendo a duração de 60 a 90 segundos<sup>12</sup>.

Outros estudos relatam que realizaram treino de força e resistência dos músculos responsáveis pela ventilação, porém não especificam qual a carga de treinamento utilizada, sendo que um deles relata apenas que os sujeitos realizaram TMR com carga resistiva inspiratória e expiratória por 6 meses (grupo de treinamento) ou através de exercícios similares, porém sem carga (grupo sem treinamento)<sup>13,14</sup>.

Outro estudo relata ainda que aplicaram um protocolo de treinamento em pacientes portadores de DMD e pacientes com atrofia muscular espinhal, porém os autores relataram apenas que o aparelho utilizado para o treino permitia ao paciente realizar manobras resistivas contra uma resistência inspiratória variável para treino de resistência ou inspiração estática máxima contra uma resistência quase ocluída para treino de força, não especificando a carga utilizada<sup>15</sup>.

Um dos autores realizou uma revisão de literatura e concluiu que dois estudos citaram a carga de treinamento utilizada. Os dois autores realizaram um treinamento específico dos músculos ventilatórios de até 30%

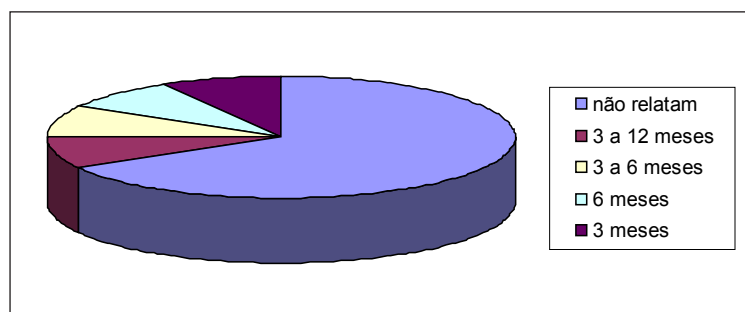


Gráfico 5. Porcentagem sobre o tempo no qual persistem os efeitos do TMR após o término do treinamento dos estudos analisados.

da PImáx. Segundo o autor, estes estudos resolveram uma importante dúvida em relação à carga de treinamento que deveria ser aplicada em portadores de DMD, que segundo eles foi de 30% da PImáx, durante 6 semanas, 5 dias por semana, 2 vezes ao dia, 10 minutos de cada vez<sup>16</sup>. Este foi o único estudo encontrado que cita outros autores que realizaram uma avaliação em relação à carga de treinamento que pode ser utilizada com pacientes portadores de distrofia muscular.

Outros autores também realizaram uma revisão de literatura e dos 6 estudos analisados, apenas um cita que o TMR foi feito com carga limite de até 30% da PImáx, sendo que este mesmo estudo foi o mesmo citado na outra revisão de literatura<sup>8</sup>.

É importante observar em relação à carga de treinamento, que nenhum dos autores relata como esses estudos chegaram à conclusão de que 30% seria a carga de treinamento ideal para os pacientes portadores de distrofia muscular, portanto esse valor não pode ser generalizado para esses pacientes.

Em relação à frequência de treinamento, os estudos variaram bastante, sendo que sete artigos não descreveram a frequência do treinamento utilizada. Foi relatado uma frequência de três vezes ao dia<sup>11</sup>, duas vezes ao dia<sup>13,15</sup>, cinco vezes por semana (duas vezes ao dia)<sup>16,17</sup>, enquanto em outro estudo foi realizado 5 sessões de fisioterapia por semana, durante 1 hora, porém sem relatar se o TMR era realizado em todas as sessões, já que o objetivo de seu trabalho era analisar o efeito de uma órtese na escoliose neuromuscular<sup>18</sup>, já que esta é uma importante causa de complicação respiratória, principalmente nas doenças neuromusculares e está associada com a fraqueza muscular, podendo levar inclusive à necessidade de ventilação mecânica. Portanto, há necessidade de se prevenir a escoliose neuromuscular e associar com o treinamento da musculatura respiratória<sup>19</sup>.

O tempo de treinamento também variou entre os autores, sendo que três artigos não relatam a duração do treinamento. Um dos autores realizou o treinamento durante 9 meses<sup>13</sup>; outro durante 1 ano<sup>20</sup>. Um dos estudos realizaram o TMR durante 24 meses, sendo importante por se tratar de um estudo pioneiro em analisar os efeitos do treinamento por um período de tempo prolongado<sup>8,15</sup>. Já o menor tempo avaliado foi de apenas 4 semanas<sup>19</sup>.

Essa variação no tempo de treinamento corrobora com outros autores que analisaram artigos publicados na literatura e afirmam que tempo de treinamento variou de 3 semanas a vários anos<sup>6,8,15</sup>.

Todos os 12 artigos analisados mostraram que o TMR é benéfico para pacientes com doenças neuromusculares, porém os autores afirmam que em pacientes com hipercapnia, capacidade vital forçada < 25% e fraqueza muscular significativa o TMR pode não ser eficaz<sup>9,10,15</sup>.

Em relação aos efeitos deletérios do treinamento muscular respiratório, os estudos afirmam que não encontraram efeitos deletérios em seus pacientes após o TMR<sup>13,15,21</sup>. Contudo, não podemos afirmar que esses efeitos de fato não ocorrem, já que os estudos não mostram com clareza como foi avaliado a ausência desses efeitos.

Ao analisarmos o tempo no qual persistem os efeitos do TMR após o término do treinamento, o período variou de 3 a 12 meses. Um dos estudos relata que após o treinamento, as pressões estáticas respiratórias retornaram aos valores iniciais ao treinamento em aproximadamente 3 meses, contudo a percepção de carga respiratória permaneceu em queda mesmo após 12 meses do término do TMR<sup>14</sup>. Outros estudos relatam que a melhora na força e resistência dos músculos inspiratórios persistiu por 6 meses após o treinamento. Outro estudo relata ainda que a Pimáx e a Pemáx retornaram aos valores de base em 3 meses, enquanto a percepção de carga persistiu<sup>8,9</sup>. Essa grande variação entre os autores pode ser devido à grande variação dos materiais e métodos utilizados, o que atrapalha a real avaliação do tempo no qual essa melhora ocorre.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Todos os autores concordam que a fraqueza muscular respiratória está presente nas doenças neuromusculares e que esta musculatura deve ser treinada a fim de se tentar retardar a progressão da mesma e a necessidade de ventilação mecânica invasiva e não invasiva.

Contudo, o treinamento muscular respiratório nesses pacientes ainda é bastante controverso, pois há o risco de induzir a fraqueza pelo excesso de treinamento.

Neste trabalho foi observado, que apesar de haver trabalhos publicados sobre o treinamento muscular respiratório nas distrofias musculares, não foi encontrado ne-

nhum trabalho específico sobre o treinamento em pacientes portadores de distrofia muscular de Becker. Esse tipo de distrofia foi apenas citado dentro de alguns trabalhos e alguns pacientes portadores da mesma foram incluídos em certas pesquisas sobre TMR.

Além disso, não foi encontrado nenhum protocolo específico para o treinamento da musculatura respiratória nas distrofias musculares, sendo que os trabalhos variaram bastante em relação a materiais e métodos, tempo e frequência de treinamento, grupo de pacientes estudados, carga de treinamento utilizada e protocolo de treinamento.

Sugere-se que mais estudos sejam realizados na área para haver uma segurança maior na aplicação do TMR em pacientes portadores de distrofia muscular.

## REFERÊNCIAS

- Carakushansky G. Doenças genéticas em pediatria. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001, 520p.
- Otsuka MA, Boffa CF, Vieira AB. Distrofias musculares – Fisioterapia aplicada. Rio de Janeiro: Revinter, 2005, 266p.
- Fonseca LF, Pianetti G, Xavier C. Compêndio de neurologia infantil. Rio de Janeiro: Medsi, 2002, 1014p.
- Centers for Disease Control and Prevention. Prevalence of Duchenne/Becker Muscular Dystrophy Among Males Aged 5–24 Years - Four States, 2007. Morbidity and Mortality Weekly Report (MMWR) 2009;58:1119-22.
- Frezza RM, Silva SR, Fagundes SL. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e de Becker. RBPS 2005;18:41-9. <http://dx.doi.org/10.5020/18061230.2005.p41>
- Eagle M. Report on the Muscular Dystrophy Campaign workshop: Exercise in neuromuscular diseases Newcastle, January 2002. Neuromuscular Disorders 2002;12:975-83. [http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966\(02\)00136-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966(02)00136-0)
- Tarini VA, Vilas L, Cunha MC, Oliveira AS. O exercício em doenças neuromusculares. Rev Neurocienc 2005;13:67-73.
- Padula CA, Yeaw E. Inspiratory muscle training: integrative review of use in conditions other than COPD. Research and Theory for Nursing Practice: An International Journal 2007;21:98-118. <http://dx.doi.org/10.1891/088971807780852039>
- Aboussouan L.S. Mechanisms of exercise limitation and pulmonary rehabilitation for patients with neuromuscular disease. Chronic Respiratory Disease 2009;6:231-49.
- Gosselink R. Physical therapy in adults with respiratory disorders: where are we? Rev Bras Fisioter 2006;10:361-72. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-35552006000400002>
- Kang SW, Bach JR. Maximum Insufflation Capacity. Chest 2000;118:61-5. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.118.1.61>
- Nitz J, Burke B. A study of the facilitation of respiration in myotonic dystrophy. Physiotherapy Research International 2002;7:228-38. <http://dx.doi.org/10.1002/pri.262>
- Winkler G, Zifko U, Nader A, Frank W, Zwick H, Toifl K. Dose-dependent effects of inspiratory muscle training in neuromuscular disorders. Muscle Nerve 2000;23:1257-60. [http://dx.doi.org/10.1002/1097-4598\(200008\)23:8<1257::AID-MUS15>3.0.CO;2-M](http://dx.doi.org/10.1002/1097-4598(200008)23:8<1257::AID-MUS15>3.0.CO;2-M)
- Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. Pediatric Pulmonology 2000;29:141-50. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1099-0496\(200002\)29:2<141::AID-PPUL9>3.0.CO;2-Y](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(200002)29:2<141::AID-PPUL9>3.0.CO;2-Y)  
[http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1099-0496\(200002\)29:2<141::AID-PPUL9>3.3.CO;2-P](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(200002)29:2<141::AID-PPUL9>3.3.CO;2-P)
- Koessler W, Wanke T, Winkler G, Nader A, Toifl K, Kurz H. 2 Years' Experience With Inspiratory Muscle Training in Patients With Neuromuscular Disorders. Chest 2001;120:765-9. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.120.3.765>
- Gallardo HP. Rehabilitación respiratoria en pediatria. Neumología Pediátrica. 2007;2:21-8.
- Topin N, Matecki S, Le Bris S, Rivier F, Echenne B, Prefaut C. Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular disorders 2002;12:576-83. [http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966\(02\)00005-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966(02)00005-6)
- Bayar B, Uygur F, Bayar K, Bek N, Yakut Y. The short term effects of an exercise programme as an adjunct to an orthosis in neuromuscular scoliosis. Prosthetics and Orthotics International 2004;28:273-7.
- Tecklin J. Fisioterapia pediátrica. Porto Alegre: Artmed, 2002, 480p.
- Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. Med Sci Sports Exerc. 1999; 31:1522-27. <http://dx.doi.org/10.1097/00005768-199911000-00005>
- Haas CF, Loik PS, Gay SE. Airway Clearance Applications in the Elderly and in Patients With Neurologic or Neuromuscular Compromise. Respiratory care 2007;52:1362-81.
- Wanke T, Toifl K, Merkle D, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1994;105:475-82. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.105.2.475>