

Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: série de casos

Respiratory muscle training in patients with Duchenne Muscular Dystrophy: case series

Larissa Perossi Nascimento¹, Ana Laura Martins de Andrade¹, Tereza Cristina Carbonari de Faria², Ligia de Souza², Carmélia Bomfim Jacó Rocha², Sebastião Marcos Ribeiro de Carvalho³, Juliana Bassalobre Carvalho Borges²

RESUMO

A fraqueza da musculatura respiratória é a principal responsável por insuficiência respiratória na Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). **Objetivo.** Avaliar os efeitos do treinamento muscular inspiratório na força respiratória de pacientes com DMD. **Método.** Série de casos com cinco crianças portadoras da DMD, idade de 11,4±2,6 anos, avaliados pela Manovacuometria e Pico de Fluxo Expiratório (PFE) nos momentos inicial (basal), quinta e décima sessão. Realizou-se treino muscular inspiratório, com 30% da PImax em dispositivo de carga linear (Threshold®), com cinco séries de 10 repetições, totalizando 10 sessões, três vezes por semana. **Resultados.** Valores médios inicial, quinta e décima sessão, respectivamente: PImax (cmH₂O): -64, -69,8 e -86,8 (p=0,006) melhora de 29% inicial para 10 sessões; PEmax (cmH₂O): 64, 67 e 73,6 (p=0,003) melhora de 25% inicial para 10 sessões e PFE (L/min): 210, 218 e 232 (p=0,012) melhora de 9% inicial para 10 sessões. **Conclusão.** O programa de treinamento muscular inspiratório proposto mostrou-se eficaz tanto no ganho de força inspiratória quanto expiratória, proporcionando também o aumento do pico de fluxo expiratório.

Unitermos. Distrofia Muscular de Duchenne, Fisioterapia, Força Muscular

Citação. Nascimento LP, Andrade ALM, Faria TCC, Souza L, Rocha CBJ, Carvalho SMR, Borges JBC. Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: série de casos.

Trabalho realizado na Universidade Federal de Alfenas, UNIFAL, Alfenas-MG, Brasil.

1-Fisioterapeuta, graduada pela UNIFAL, Alfenas-MG, Brasil
2-Fisioterapeuta, Professor Adjunto da UNIFAL Alfenas-MG, Brasil
3-Estatístico, Doutor, Professor Assistente da FFC, Unesp, Marília-SP, Brasil.

ABSTRACT

The weakness of the respiratory muscles is the main responsible for respiratory failure in Duchenne Muscular Dystrophy (DMD). **Objective.** Evaluate the effects of inspiratory muscle training on respiratory strength in patients with DMD. **Method.** A clinical trial of single group of five children with DMD, aged 11.4±2.6 years, assessed by Manovacuometry and Peak Expiratory Flow (PEF) for the initial time (baseline), fifth and tenth session. Held inspiratory muscle training, with 30% of PImax in linear load (Threshold®) device with five sets of 10 repetitions, totaling 10 sessions, three times a week. **Results.** Mean values initial, fifth and 10th session, respectively: PImax (cmH₂O): -64, -69.8 and -86.8 (p=0.006) improvement of 29% in 10 sessions; PEmax (cmH₂O): 64, 67 and 73.6 (p=0.003) improvement of 25% in 10 sessions and PEF (L/min): 210, 218 and 232 (p=0.012) improvement of 9% in 10 sessions. **Conclusion.** The inspiratory muscle training program proposed proved to be effective in both the inspiratory and expiratory force gain, providing also the increased peak expiratory flow.

Keywords. Duchenne Muscular Dystrophy, Physical Therapy Speciality, Muscle Strength

Citation. Nascimento LP, Andrade ALM, Faria TCC, Souza L, Rocha CBJ, Carvalho SMR, Borges JBC. Respiratory muscle training in patients with Duchenne Muscular Dystrophy: case series.

Endereço para correspondência:

Juliana BC Borges
Av. Jovino Fernandes Sales, 2600
CEP: 37130-000, Alfenas-MG, Brasil
e-mail: jubassalobre@ig.com.br
Fone: (35) 3292-2377

Original

Recebido em: 29/05/2014

Aceito em: 03/02/2015

Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

As distrofias musculares são doenças, na maioria das vezes, de caráter hereditário, caracterizadas pela degeneração progressiva dos músculos esqueléticos devido à ausência, diminuição ou inalteração da produção da proteína distrofina na membrana muscular¹. Em geral, se diferem clinicamente pela idade de início da apresentação dos sintomas, pela distribuição da fraqueza da musculatura, pela associação com doenças cardíacas e/ou pelo envolvimento do sistema nervoso central ou periférico².

Dentre os diferentes tipos de distrofias musculares progressivas, a distrofia muscular do tipo Duchenne (DMD) é considerada a mais frequente e grave³. A alteração é geneticamente recessiva e ocorre no cromossomo X devido a mutação, deleção e duplicação no gene que codifica a proteína distrofina, acometendo na sua maioria indivíduos do sexo masculino (1:3.500 nascidos vivos) e as mulheres são geralmente portadoras assintomáticas^{4,5}. Os pacientes com DMD têm importante deficiência da distrofina, apresentando menos que 3% do total presente em um indivíduo normal. Esta deficiência facilita a entrada de cálcio na célula e a ativação de proteases, o que provoca a necrose das fibras musculares, fagocitose e as reações inflamatórias com posterior proliferação de tecido conjuntivo e infiltração adiposa⁵.

As manifestações clínicas da DMD estão presentes desde o nascimento e tornam-se mais evidentes entre os três e cinco anos de idade. Como principal característica clínica está a perda progressiva da força muscular primeiramente na musculatura proximal dos membros e pelos músculos flexores do pescoço. Posteriormente, os pacientes perdem a capacidade de deambulação e apresentam sinais de fraqueza muscular e sensação de cansaço ao realizar atividades de esforço. Aos 12 anos de idade, a maioria dos pacientes está confinada à cadeira de rodas⁶. A fraqueza da musculatura respiratória é indicada por anormalidades das pressões respiratórias máximas e pelo distúrbio respiratório restritivo, que reduz a capacidade pulmonar total (CPT) e a capacidade vital (CV). Tais alterações se tornam mais evidentes entre oito e 10 anos de idade⁴.

Os músculos intercostais internos e abdominais, que auxiliam a expiração, quando acometidos reduzem a efetividade da tosse e dificultam a eliminação de secre-

ções. O diafragma é o último músculo a apresentar acometimento, o que pode ser considerado uma vantagem visto que este é o principal músculo responsável pela respiração⁷.

Os problemas respiratórios são causados pela fraqueza dos músculos do diafragma, dos intercostais e da musculatura acessória da respiração que posteriormente leva ao quadro de falência ventilatória. O declínio progressivo da função pulmonar se inicia principalmente após o confinamento à cadeira de rodas que se associa a hipoventilação e a ineficiência da tosse⁸.

A fisioterapia tem atuado de forma muito satisfatória como forma de tratamento das distrofias musculares. Seu maior objetivo é manter e prolongar ao máximo a função muscular e retardar ou evitar o aparecimento de contraturas e deformidades na coluna (escoliose) no paciente com DMD. A terapia respiratória é fundamental, pois prorroga o quadro de insuficiência respiratória nestes pacientes².

O treinamento muscular respiratório (TMR) tem se mostrado eficaz para amenizar os quadros de complicações respiratórias e é mais efetivo na fase inicial do desenvolvimento da doença, pois os parâmetros da função pulmonar ainda encontram-se preservados. Porém, devido às condições proporcionadas ao paciente pela distrofia muscular, cargas baixas promovem efeito positivo nos músculos respiratórios⁴.

Os objetivos das intervenções no TMR, bem como dos exercícios respiratórios, consistem em melhorar ou redistribuir a ventilação, melhorar a força, a resistência à fadiga e a coordenação dos músculos respiratórios; evitar complicações pulmonares pós-cirúrgicas; aumentar a efetividade da tosse e promover limpeza das vias aéreas; corrigir padrões respiratórios ineficientes e diminuir o trabalho respiratório; melhorar a capacidade funcional geral do paciente para atividades de vida diária⁹.

O método mais frequente e seguro utilizado para TMR encontrado na literatura é a utilização da carga li-near pressórica, na qual é possível um ajuste direto da carga (pressão) de treinamento (Threshold®). O Threshold®IMT é um dispositivo que oferece uma resistência à inspiração por meio de um sistema de mola com uma válvula unidirecional. Durante o ato expiratório não há resistência, pois a válvula unidirecional se abre.

Já na inspiração ocorre o fechamento da válvula, ocasionando uma resistência. Para iniciar o treinamento com o Threshold®IMT é necessário definir a resistência a ser aplicada em cmH₂O a partir das medidas de P_Imax pelo manovacuômetro¹⁰.

Assim, este estudo teve como objetivo avaliar os efeitos do treinamento muscular inspiratório na força respiratória de pacientes portadores de Distrofia Muscular de Duchenne.

MÉTODOS

Amostra

Foi realizada série de casos, com uma amostra constituída de cinco indivíduos, com idade entre oito e quinze anos (média de 11,4±2,6 anos), com DMD diagnosticada clinicamente no Instituto Central do HCF-MUSP, após realização de exames laboratoriais, eletro-neuromiografia e biopsia muscular, CID G71.0.

Em relação à condição clínica dos pacientes, todos eram não deambuladores (exceto o paciente de oito anos que ainda apresentava marcha com dificuldade), não apresentavam infecções recentes e nenhum fazia uso de dispositivo para auxiliar a respiração. Todos estavam em tratamento na clínica de Fisioterapia da Universidade Federal de Alfenas, campus Santa Clara na cidade de Alfenas-MG e atendiam os critérios de inclusão do estudo.

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Alfenas-MG, protocolo nº 164.671/2012; os responsáveis assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Procedimento

A força dos músculos respiratórios e a função pulmonar foram avaliadas em três momentos: antes do início do tratamento, após a quinta sessão e ao final da décima sessão do tratamento.

A avaliação da força muscular respiratória foi realizada pelo manovacuômetro analógico (MV120®) com a medição das pressões inspiratória e expiratória máximas (P_Imax e P_Emax, respectivamente), realizados três esforços de inspiração e expiração máximas, mantidos por no mínimo 1 segundo e foi considerada para o estudo, a medida de maior valor. Foi realizada a medição do pico

de fluxo expiratório (PFE), através do *Peak-Flow Meter* (ASSESS®), foi solicitada uma inspiração máxima e em seguida uma expiração máxima e rápida; realizado três medidas e considerada a de maior valor.

Foi realizado treino muscular inspiratório, com 30% da P_Imax obtida, em dispositivo de carga linear pressórica (Threshold® IMT). Os pacientes foram submetidos a cinco séries de dez repetições, totalizando dez sessões, três vezes por semana.

Análise Estatística

A melhora nas variáveis analisadas (P_Imax, P_Emax e PFE) foi apresentada por meio de porcentagem pela fórmula abaixo:

$$\% \text{ (porcentagem de melhora)} = \frac{\text{escore final} - \text{escore inicial}}{\text{escore inicial}} \times 100$$

Para a análise inter-sujeitos do grupo estudado utilizou-se a análise de variância de medidas repetidas de Friedmann, complementada por meio do teste de comparações múltiplas de Dunn para cada uma das variáveis em estudo, com nível de significância 5%. Os procedimentos estatísticos foram realizados pelo *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS, versão 21.0) for Windows.

RESULTADOS

Os resultados da avaliação inicial e após o treinamento muscular inspiratório (quinta e décima sessão) estão apresentados nas Figuras 1, 2 e 3, com valor inicial, quinta e décima sessão, respectivamente: P_Imax (cmH₂O): -64, -69,8 e -86,8; P_Emax (cmH₂O): 64, 67 e 73,6 e PFE (L/min): 210, 218 e 232.

A Tabela 1 mostra o resultado da comparação da porcentagem de melhora nos três momentos de avaliação (inicial, quinta e décima sessão). Para a P_Imax, observou-se aumento da quinta para a décima sessão (p=0,04) e da inicial para a décima (p=0,007), tendo 29% de melhora entre inicial e final. Na P_Emax observou-se aumento apenas da inicial para a décima sessão (p=0,004), mostrando 25% de melhora entre inicial e final. No PFE observou-

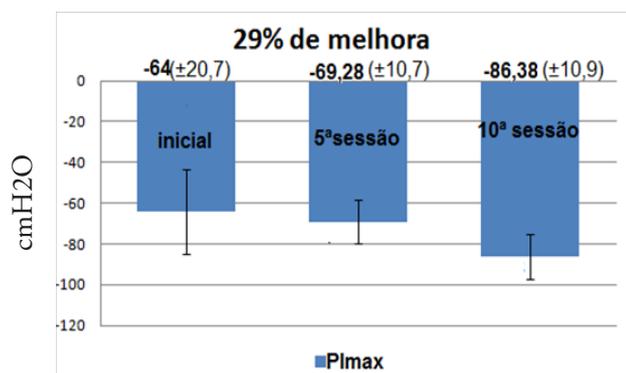


Figura 1. Média e desvio padrão dos valores de PImax para um grupo de cinco voluntários com DMD nos momentos inicial, quinta e décima sessão de tratamento. Houve 29% de melhora.

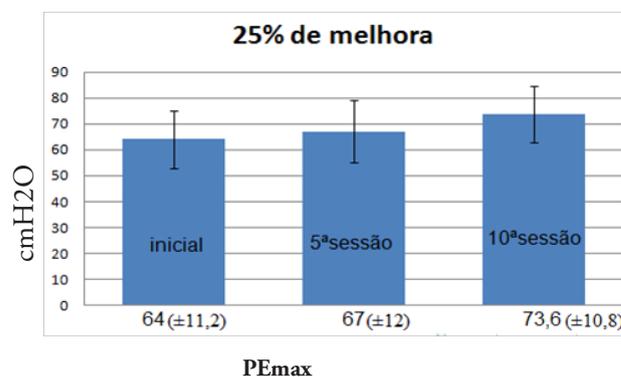


Figura 2. Média e desvio padrão dos valores de PEmax para um grupo de cinco voluntários com DMD nos momentos inicial, quinta e décima sessão de tratamento. Houve 25% de melhora.

-se aumento da quinta para a décima sessão ($p=0,027$) e da inicial para a décima ($p=0,011$), com 9% de melhora entre inicial e final.

Os resultados positivos foram observados ao final da quinta e décima sessões de treinamento muscular inspiratório com Threshold® IMT. Ao final da quinta sessão, observou-se pequena melhora nas pressões respiratórias máximas e no valor do PFE. Na décima sessão, foi observada melhora para as mesmas variáveis.

DISCUSSÃO

A fraqueza dos músculos respiratórios é frequente nas doenças neuromusculares e está associada direta-

mente à morbidade e mortalidade destes pacientes¹¹. Várias são as complicações que podem acometer os portadores de DMD, sendo que basicamente todas as alterações respiratórias se devem, essencialmente, ao fato de ocorrer fraqueza muscular respiratória progressiva, assim como nos demais músculos esqueléticos que são afetados por esta doença^{12,13}.

Quando existe fraqueza da musculatura respiratória há elevada incidência de insuficiência ventilatória, justificando assim o fortalecimento dos músculos respiratórios como forma de prevenção^{12,13}. O método mais frequente e seguro utilizado para treinamento de força muscular encontrado na literatura é a utilização da carga linear pressórica, que possibilita um ajuste direto da

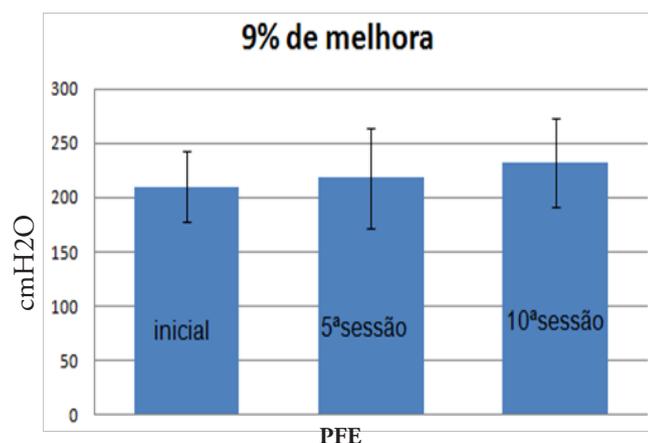


Figura 3. Média e desvio padrão dos valores de PFE para um grupo de cinco voluntários com DMD nos momentos inicial, quinta e décima sessão de tratamento. Houve 9% de melhora.

Variáveis	Valor p (exato) Teste de Friedmann	Comparações múltiplas	% melhora
PImax inicial	0,06	PImax (1x5); $p=0,527$ PImax (5x10); $p=0,040$ PImax (1x10); $p=0,007$	29%
PImax 5 sessões			
PImax 10 sessões			
PEmax inicial	0,03	PEmax (1x5); $p=0,343$ PEmax (5x10); $p=0,058$ PEmax (1x10); $p=0,004$	25%
PEmax 5 sessões			
PEmax 10 sessões			
PFE inicial	0,012	PFE (1x5); $p=0,752$ PFE (5x10); $p=0,027$ PFE (1x10); $p=0,011$	9%
PFE 5 sessões			
PFE 10 sessões			

Tabela 1. Resultado da comparação da melhora, de um grupo de cinco voluntários com Distrofia Muscular de Duchenne, submetidos à intervenção fisioterapêutica respiratória entre três momentos: inicial, cinco sessões e 10 sessões, segundo as variáveis PImax, PEmax e PFE.

carga (pressão) de treinamento (Threshold®). Porém, existem ainda algumas hipóteses contrárias ao fortalecimento muscular em doenças neuromusculares, onde autores ressaltam que a fraqueza do músculo esquelético presente nesses pacientes torna-o incapaz de tolerar o treino de força muscular¹⁴.

Quando realizado o TMR é fundamental para a manutenção da funcionalidade do sistema cardiorrespiratório. Os valores de pressões estáticas máximas podem ser significantes após a aplicação de protocolos que incluam o mínimo de seis semanas de TMR em pacientes pouco acometidos pela doença; porém, no presente estudo foi observado melhora significativa nas pressões estáticas máximas e no PFE com três semanas de treinamento¹¹.

A fraqueza muscular respiratória em pacientes com doença grave aumenta o trabalho respiratório e os músculos ficam susceptíveis a lesões. Estudos prévios mostraram que treino com baixas cargas (30% da PImax) tem efeito positivo nos músculos respiratórios e é um estímulo de treino adequado para melhorar força e endurance^{4,8,15}. Dessa forma, para evitar riscos de lesão muscular respiratória, optou-se no presente estudo por um treino de baixa intensidade com carga de 30% da PImax calculada para cada indivíduo. Lembrando que os músculos destes pacientes não respondem de maneira adequada ao tratamento, uma vez que a CPT, a CV, o pico de fluxo de tosse, a PEmax e, eventualmente, a PImax sofrem um declínio intimamente ligado com o estágio de acometimento muscular, e progressão da doença^{11,16}.

A fraqueza progressiva muscular inspiratória em pacientes com DMD já está comprovada na literatura, mostrando que esse é o fator mais importante no desenvolvimento da insuficiência respiratória^{17,18}. Foi observado que a PImax em pacientes com DMD atinge seu valor de pico por volta dos 11 anos¹⁹. A partir desse momento, a musculatura inspiratória apresenta decréscimo na sua força, que pode ser explicada com o fato de que o paciente com DMD fica restrito a cadeira de rodas com idade média de 10 anos.

O valor de pico da PEmax foi atingido por volta dos nove anos, ocorrendo mais precocemente que a força muscular inspiratória¹⁹. O mesmo autor verificou que, entre os valores da força muscular inspiratória e expiratória, a queda da PEmax com o passar dos anos deu-se de

maneira mais acentuada do que a queda da PImax.

No presente estudo, a mensuração do PFE mostrou diferença entre o início e a décima sessão, com valores acima de 160L/min e 9% de melhora, por consequência, melhora na eficiência da tosse desses pacientes. A diferença entre o PFE e o pico de fluxo de tosse mostrou resultado similar entre pacientes com DMD e crianças normais, com média de idade de 13±5 anos e 15±2 anos, respectivamente²⁰.

No presente estudo, embora observado aumento da PEmax e do PFE, ainda não foi atingido valor ideal; quando o PFE situa-se entre 160 e 270L/min, o paciente pode apresentar risco de retenção de secreções, devido a relação com a tosse eficaz²¹. Outros estudos também relatam correlação da PImax e PEmax com a efetividade da tosse^{4,22}. Em pacientes com DMD, a força para tossir é reduzida a medida da progressão da fraqueza dos músculos expiratórios. Quando o PFE situa-se abaixo de 160L/min, a tosse não é eficaz para promover clearance mucociliar⁴. Dessa forma, no presente estudo, observou-se que os pacientes apresentam tosse eficaz, porém ainda com risco de retenção de secreção.

Alguns autores documentaram que não houve melhora na força e endurance dos músculos respiratórios após o TMR, porém os exercícios foram realizados em regime domiciliar e não havia controle quanto à prescrição de treino realmente exercida pelo próprio paciente²³. Outros estudos foram realizados com sistemas de treinos 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^{11,24,25}.

A frequência de intervenção fisioterapêutica pulmonar e pico de fluxo expiratório em um período de seis meses em pacientes com DMD foi de três vezes na semana, realizada com a supervisão do fisioterapeuta, foi observada melhora nas pressões respiratórias máximas e manutenção da capacidade respiratória, esses resultados também concordam com o presente estudo²⁶.

O TMR mais utilizado na literatura é pela resistência linear pressórica (Threshold® IMT) com cargas de alta intensidade, 70% da P_Imax, e com baixas repetições para promover o aumento da força e a hipertrofia muscular ou cargas reduzidas e altas repetições para promover a endurance muscular^{4,27}. No presente estudo apesar de ser utilizada carga de intensidade baixa “confortável” e preventiva para fadiga muscular respiratória, foi observado aumento da força respiratória e do pico de fluxo.

Estudo realizado com TMR em portadores de DMD durante seis meses utilizando Threshold®IMT com carga de 40% da P_Imax e constataram aumento do valor da P_Imax e P_Emax de 25% e 24% respectivamente. No presente estudo obteve-se aumento de 29% na P_Imax e de 25% na P_Emax, mesmo com menor carga de resistência²⁸.

Um programa de treinamento para os músculos inspiratórios, durante seis meses com portadores de DMD. Em dez pacientes analisados, os parâmetros da função respiratória melhoraram significativamente após um mês de treinamento, e em três pacientes, após seis meses²⁵.

TMR com o Threshold® IMT em pacientes tetraplégicos, a resistência utilizada também foi de 30% da P_Imax, assim como no presente estudo; com duração de 15 minutos cada atendimento sendo realizados três vezes por semana, totalizando 30 atendimentos²⁶. Após as intervenções, observou-se aumento significativo da P_Imax e melhora na qualidade de vida evidenciada pelos valores encontrados pela Escala de Borg modificada na reavaliação, demonstrando melhora no condicionamento muscular respiratório.

Protocolo de 12 semanas de treinamento com um resistor linear graduado em 30% da P_Imax, sete vezes por semana durante trinta minutos²⁹. Havia incremento na carga à medida que havia a evolução dos pacientes. Verificou-se melhora da P_Imax, da sensação de dispneia e da tolerância ao esforço. O que pode se assemelhar ao presente estudo, que a partir da quinta sessão também foi evidenciado melhora significativa na P_Imax.

Estudo realizado com seis pacientes de DMD foram submetidos ao treinamento muscular respiratório com Threshold® IMT a 30% da P_Imax, três sessões semanais durante seis meses, foi observado aumento significa-

tivo da P_Imax e da P_Emax, concordando com o presente estudo⁴.

Relato de caso de paciente portador de DMD e asma, seguiram um protocolo de treinamento muscular inspiratório usando o Threshold® IMT graduado em 20% da P_Imax por 10 minutos, sete vezes por semana durante doze semanas consecutivas³⁰. Observaram aumento das pressões respiratórias máximas a partir da segunda semana até a sétima semana de treinamento, estabilizando a partir desta até o final do protocolo. No presente estudo com treino de 30% da P_Imax no Threshold®, foi obtido aumento das pressões respiratórias a partir da terceira semana.

Os resultados positivos encontrados no presente estudo podem colaborar com a intervenção fisioterapêutica em DMD, concordando com a literatura apresentada. Porém, recomendam-se continuidade das pesquisas nesta população para confirmar o padrão ideal de TMR.

CONCLUSÃO

O programa de treinamento muscular inspiratório proposto mostrou-se eficaz tanto no ganho de força inspiratória quanto expiratória, proporcionando também o aumento do pico de fluxo expiratório. Devido a progressão das complicações respiratórias na DMD, sugere-se tratamento permanente visando a manutenção e aumento da força muscular respiratória.

REFERÊNCIAS

1. Godoy VCWP, Lanzillotta P. Treinamento muscular respiratório na Distrofia Muscular de Becker – Revisão crítica de literatura. *Rev Neurocienc* 2012;20:138-43.
2. Torricelli RE. Actualización en distrofias musculares. *Rev Neurol* 2004;39:860-71.
3. Vainzof M, Pavanello RCM, Pavanello-Filho I, Passos-Bueno MR, Rapaport D, Hsi CT, et al. Estudo imuno-histoquímico da distrofina em músculo de afetados por Distrofias Musculares Progressivas. *Brazil J Genetics* 1991;14:799-812.
4. Bezerra PP, Borges APO, Brunherotti MAA. Treino muscular respiratório em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne – Relato de Caso. *Rev Neurocienc* 2010;18:491-7.
5. Gevaerd MS, Domenech SC, Borges-Junior NG, Higa DF, Lima-Silva AE. Alterações fisiológicas e metabólicas em indivíduo com Distrofia Muscular de Duchenne durante tratamento fisioterapêutico: um estudo de caso. *Fisioter Mov* 2010;23:93-103. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-51502010000100009>

6. Manzur AY, Muntoni F. Update on the management of Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 2008;93:986-90. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.2007.118141>
7. 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 (ABDIM). *Rev Neurocienc* 2006;14:15-22.
8. Fonseca JG, Franca MJ. Distrofia Muscular de Duchenne: complicações respiratórias e seu tratamento. *Rev Cienc Med* 2007;16:109-20.
9. Kisner C, Colby LA. Tratamento de disfunções e doenças respiratórias. In: Kisner C, Colby LA. Exercícios terapêuticos: fundamentos e técnicas. 5ª edição. Barueri : Manole, 2009, pp906.
10. Souza E, Terra ELSV, Pereira R, Chicayban L, Silva J, Sampaio-Jorge F. Análise eletromiográfica do treinamento muscular inspiratório sob diferentes cargas do Threshold*IMT. *Perspectivas* 2008;2:103-12.
11. 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;120:765-69. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.120.3.765>
12. Birkant DJ. The Assessment and Management of the Respiratory Complications of Pediatric Neuromuscular Diseases. *Clin Pediatr* 2002;41:301-8. <http://dx.doi.org/10.1177/000992280204100502>
13. Estrup C, Lyager S, Naeraa N, Olsen C. Effect of respiratory muscle training in patients with neuromuscular disease and in normal. *Respiration* 1986;50:36-43. <http://dx.doi.org/10.1159/000194904>
14. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci Sports Exerc* 1999;31:1522-7. <http://dx.doi.org/10.1097/00005768-199911000-00005>
15. Petrof BJ. The molecular basis of activity-induced muscle injury in Duchenne muscular dystrophy. *Mol Cell Biochem* 1998;179:111-23. <http://dx.doi.org/10.1023/A:1006812004945>
16. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio C, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004;29:5-27. <http://dx.doi.org/10.1002/mus.10487>
17. Inkley SR, Oldenburg PC, Vignos PJ. Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Med* 1974;56:297-306. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343\(74\)90611-1](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343(74)90611-1)
18. Lissoni A, Molteni F, Ugolini RM, Battaglia RM. Respiratory insufficiency in DMD. *Cardiomyol* 1991;3:419-24.
19. Fachardo GA, Carvalho SCP, Vitorino DFM. Tratamento hidroterápico na distrofia muscular de Duchenne. *Rev Neurocienc* 2004;12:217-22.
20. Suárez AA, Pessolano FA, Monteiro SG, Ferryra G, Capria ME, Mesa L, et al. Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:506-11.
21. Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Pulmonol* 2005;39:457-60. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.20151>
22. 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. <http://dx.doi.org/10.3349/ymj.2006.47.2.184>
23. Rodillo E, Noble-Jamieson CM, Aber V, Heckmatt JZ, Muntoni F. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1989;31:736-8. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1469-8749.1986.tb03879.x>
24. 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. *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)
25. 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. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.105.2.475>
26. Colman ML, Beraldo PC. Estudo das variações de pressão inspiratória máxima em tetraplégicos, tratados por meio de incentivador respiratório, em regime ambulatorial. *Fisioter Mov* 2010;23:439-49. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-51502010000300011>
27. Nora JL, Sonoda LT, Sangan M, Fávero MF, Fontes SV, Oliveira ASB. O efeito do treinamento muscular respiratório na miastenia grave: revisão da literatura. *Rev Neurocienc* 2009;17:37-45.
28. Silva JR. O efeito do treinamento muscular respiratório na distrofia muscular de Duchenne. Casa da Esperança de Santo André, São Paulo, 2003.
29. Granville DD, Grünwald PG, Leguisamo PG, Calegari L. Treinamento muscular inspiratório em pacientes com insuficiência cardíaca: estudo de caso. *Fisioter Pesqui* 2007;14:62-8. <http://dx.doi.org/10.1590/fpusp.v14i3.76115>
30. Gallas D, Winkelmann ER, Eickhoff HM. Treinamento Muscular Respiratório em indivíduo portador de Distrofia Muscular de Duchenne. *Contexto Saúde* 2006; 5:55-64.