

# Tecnologia Assistiva na Distrofia Muscular de Duchenne: Aplicabilidade e Benefícios

*Assistive Technology In Duchenne Muscular Dystrophy: Applicability and Benefits*

*Flávia Cristina Carbonero<sup>1</sup>, Gabriela Mariotoni Zago<sup>2</sup>, Denise Campos<sup>3</sup>*

## RESUMO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é a doença neuromuscular mais frequente em crianças, com incidência de 1 para cada 3.500 recém nascidos do sexo masculino. Trata-se de uma patologia progressiva, causadora de limitação motora, perda da deambulação e óbito por volta da segunda década de vida. A Tecnologia Assistiva (TA) corresponde a uma ampla gama de serviços e equipamentos aplicados para minimizar os déficits funcionais de pessoas com deficiência. **Objetivo.** O presente estudo teve como objetivo verificar os benefícios da TA em portadores da DMD. **Método.** Tratou-se de um trabalho de revisão de literatura. Foram utilizados livros e artigos publicados na base de dados lilacs, scielo e pubmed, nas línguas portuguesa e inglesa. **Resultados.** Foram selecionados 31 artigos científicos, 2 dissertações, 1 manual e 06 livros. **Conclusão.** Os estudos analisados mostraram a importância da prescrição e inclusão da TA no tratamento da DMD, pois tais recursos podem prevenir encurtamentos musculares, prorrogar o tempo da marcha e, conseqüentemente, adiar o confinamento à cadeira de rodas e óbito precoce por complicações respiratórias.

**Unitermos.** Distrofia Muscular de Duchenne, Doenças Neuromusculares, Fisioterapia, Reabilitação, Tecnologia Assistiva.

**Citação.** Carbonero FC, Zago GM, Campos D. Tecnologia Assistiva na Distrofia Muscular de Duchenne: Aplicabilidade e Benefícios.

## ABSTRACT

Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is the most frequent neuromuscular disease in children, with an incidence of 1 in every 3,500 newborn males. It is a progressive disorder that causes motor limitation, loss of ambulation capability and death around the second decade of life. The Assistive Technology (AT) represents a broad range of services and equipments used to minimize the functional deficits of persons with disabilities. **Objective.** The purpose of this study was to verify the benefits of AT in patients with DMD. **Method.** This was a literature review and researches performed on databases such as virtual lilacs, scielo and pubmed, in both Portuguese and English languages. **Results.** We selected 31 papers, 2 essays, 1 manual and 6 books. **Conclusion.** The results showed the importance of the inclusion and prescription of AT in the treatment of DMD as it prevents muscular shortening, extends the ambulation time deferring confinement to a wheelchair and early death due to respiratory complications.

**Keywords.** Duchenne Muscular Dystrophy, Neuromuscular Diseases, Physical Therapy, Rehabilitation, Assistive Technology.

**Citation.** Carbonero FC, Zago GM, Campos D. Assistive Technology In Duchenne Muscular Dystrophy: Applicability and Benefits.

**Trabalho realizado na Faculdade Anhanguera de Campinas – Unidade III, Campinas-SP, Brasil.**

1. Fisioterapeuta, Faculdade Anhanguera de Campinas, Campinas-SP, Brasil.
2. Fisioterapeuta, Professora Mestre, Docente do Curso de Fisioterapia da Faculdade Anhanguera de Campinas, Coordenadora do Curso de Fisioterapia da Faculdade Anhanguera de Indaiatuba, Campinas-SP, Brasil.
3. Fisioterapeuta, Professora Doutora, Docente do Curso de Fisioterapia da Faculdade Anhanguera de Campinas, Membro do Grupo Interdisciplinar de Avaliação do Desenvolvimento Infantil (GIADI), Campinas-SP, Brasil.

**Endereço para correspondência:**

Denise Campos  
Av. Dr. Nelson Noronha Gustavo Filho, 150, ap.83D - Vila Brandina  
CEP 13092-526, Campinas-SP, Brasil.  
E-mail: denise.campos@gmail.com

Revisão

Recebido em: 04/02/11

Aceito em: 27/05/11

Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

“Eu pensei que a humanidade já estava infringida de males suficientes... e não parabenizo o Senhor pelo novo presente que a humanidade ganhou.” Este foi o pronunciamento feito em 1858, por Guillaume Duchenne, neurologista francês, após documentar o caso de um menino de 9 anos que perdeu a capacidade de deambulação devido uma doença neuromuscular, mais tarde conhecida e chamada de Distrofia Muscular de Duchenne (DMD)<sup>1</sup>.

A DMD corresponde a segunda desordem genética mais comum em seres humanos, resultante de mutações no gene da distrofina, que leva o sistema muscular à uma piora progressiva caracterizada por fraqueza e paralisia muscular, insuficiência cardiorrespiratória e óbito de adolescentes e adultos jovens<sup>2-7</sup>.

Estima-se que a incidência da DMD é de 1 em 3.000 nascido-vivos do sexo masculino. As mulheres podem ser assintomáticas ou sintomáticas em diferentes graus, podendo desenvolver cardiomiopatia, hipertrofia de panturrilhas ou miopatia leve<sup>8,9</sup>.

Os sinais clínicos estão presentes desde o nascimento, porém são mais evidentes entre os 3 e 5 anos de idade. Inicialmente as crianças com DMD tem dificuldade em sentar-se, levantar-se, e as quedas são frequentes. Devido à fraqueza muscular, é desencadeado o sinal de *Gowers*. Este se caracteriza pelo fato da criança estar agachada, e se levantar escalando o próprio corpo com os membros superiores. Com o tempo ela não consegue mais subir escadas, correr e saltar. A pseudo-hipertrofia do músculo gastrocnêmio também é considerada um dos achados no estágio inicial da doença<sup>3,5,8,10-12</sup>.

De modo geral, a cintura pélvica e os membros inferiores são os primeiros a sofrerem alterações funcionais, progredindo para tronco, onde a musculatura é responsável pela postura bípede, cintura escapular, membros superiores, pescoço e musculatura respiratória. Com a progressão da doença, a criança desenvolve aumento da lordose lombar, escoliose e a marcha denominada anserina. Entre os 7 e 13 anos de idade, existe a perda da capacidade de deambulação. A partir dos 10 aos 13 anos de idade, a criança é confinada à cadeira de rodas, o que agrava as deformidades de coluna e membros inferiores<sup>1,3,8,10,12</sup>.

O confinamento à cadeira de rodas leva também ao declínio da função pulmonar, havendo aumento da

insuficiência respiratória. Sendo assim, a causa da morte nesses pacientes não está relacionada com o início da manifestação da doença, mas sim com a idade em que a criança perde a capacidade de deambular e fica restrita à cadeira de rodas<sup>3,6,8</sup>.

O diagnóstico precoce da doença é a única forma de garantir às famílias um planejamento de vida mais realístico e permitir o aconselhamento genético. Porém, ainda há demora na descoberta da doença, devido a pouca importância dada aos sinais clínicos, e/ou a dificuldade de acesso aos locais onde o mesmo poderia ser feito, levando o portador da doença a uma diminuição progressiva de sua qualidade de vida (QV). No Brasil, o diagnóstico ocorre por volta de 7,5 anos da criança, sendo obtido através do exame clínico, com reconhecimento dos sintomas, do teste de triagem com dosagem sérica de creatinofosfoquinase, e análise molecular e/ou biópsia muscular com imuno-histoquímica<sup>3,13-15</sup>.

O óbito geralmente acontece na segunda década de vida, por volta dos 18 aos 25 anos de idade. Porém, o avanço da doença pode ser retardado com o uso de técnicas e recursos oferecidos pela equipe multidisciplinar. A família deve ser orientada quanto aos cuidados necessários com os portadores de DMD. Medicamentos, medidas desobstrutivas, apoio nutricional, e respiração por pressão positiva intermitente nasal, ajudam a prolongar o tempo de vida do paciente<sup>3,6,8,12</sup>.

É preciso intervir para melhora do quadro já esperado. O principal objetivo da fisioterapia é capacitar a criança para realizar suas atividades diárias. Quanto mais precoce for a intervenção fisioterapêutica, melhor o prognóstico para o paciente com DMD. Além disso, a literatura mostra que o uso de órteses para membros superiores e membros inferiores, as alterações e adequações do mobiliário, e o suporte respiratório, tornam a criança menos dependente de seus cuidadores nas tarefas e atividades de vida diária (AVD's), aumentando conseqüentemente sua auto-estima e QV<sup>5,6,16,17</sup>.

Tendo em vista que a DMD é uma doença genética progressiva, altamente incapacitante, e com poucas pesquisas na área de reabilitação, torna-se necessário aprofundar o conhecimento sobre a tecnologia assistiva (TA), um recurso importante, que pode complementar a prática fisioterapêutica e agregar mais benefícios no pro-

cesso de reabilitação de indivíduos com DMD. Justifica-se assim a importância do presente estudo, que tem como principal objetivo ressaltar, a partir de revisão de literatura, os benefícios da TA em portadores da DMD.

## MÉTODO

Tratou-se de um estudo de revisão de literatura, utilizando-se de estratégias de busca primária e secundária em base de dados computadorizadas (lilacs, scielo e pubmed) e livros. Para busca primária foram utilizados os seguintes descritores combinados: distrofia muscular de duchenne, doenças neuromusculares, fisioterapia, reabilitação e tecnologia assistiva. Para busca secundária foram utilizadas listas de referências dos artigos encontrados após a busca primária.

Foram considerados critérios de inclusão, artigos publicados nos idiomas português e inglês, relatando estudo de campo ou revisão de literatura, sobre DMD em seres humanos. Foram excluídos artigos baseados em experimentos com modelos animais, bem como artigos que não apresentavam clareza quanto aos métodos utilizados e resultados obtidos. Não foi limitada a data de publicação, sendo que o ano de publicação variou entre

1979 e 2010. Os textos foram analisados e sintetizados de forma crítica, a fim de discutir as informações obtidas que correspondiam especificamente ao tema pretendido para compor esta revisão.

## RESULTADOS

Ao todo foram selecionados 40 trabalhos, sendo 26 no idioma português e 14 no idioma inglês. Foram selecionados 31 artigos científicos publicados em periódicos nacionais e internacionais relacionados com saúde, 2 dissertações, 1 manual e 06 livros.

Dentre os 31 artigos selecionados, 25 eram artigos originais (estudos de campo) e 6 revisões de literatura. Todos os artigos estavam relacionados à DMD ou TA. No entanto, somente 12 falavam especificamente da DMD e TA. Dentre estes, havia 9 artigos de pesquisa de campo e 3 artigos de revisão de literatura, conforme descritos na Tabela 1 e 2 respectivamente.

## DISCUSSÃO

### Tecnologia Assistiva

Atualmente, não existe um tratamento eficaz para a DMD e os esforços são tomados para adiar a progres-

Tabela 1

*Estudos de campo sobre DMD e TA*

Autores (Data)	Tipo de pesquisa	N	Principais Resultados/Contribuições
Ziter, Allsop (1979)	Quantitativa	17	Órtese KAFO para melhorar deambulação.
Vignos et al. (1996)	Qualitativa	144	Órtese KAFO mantém marcha por + tempo e evita contraturas de MMII.
Bakker et al. (1997)	Quantitativa	78	Dentre os vários tipos de órteses prescritas, AFO é o mais recomendado (91%).
Stuberg (2001)	Qualitativa	01	TA mantém a independência, mobilidade e minimiza/facilita assistência do cuidador.
Pelegrinni et al. (2004)	Quantitativa	84	Cadeirantes substituem o joystick por outro sistema de controle e recuperam a capacidade de conduzir sem restrições.
Garralda et al. (2006)	Qualitativa	26	Entrevista mostra satisfação da família e usuários de órtese tipo KAFO.
Pena et al. (2008)	Qualitativa	02	Adaptações residenciais melhoram a qualidade de vida de paciente e família.
Ramos et al. (2008)	Quantitativa	06	VNI ↑ expectativa de vida e hidroterapia melhora a musculatura expiratória.
Koo et al. (2009)	Qualitativa	02	Órtese de braço mecânico auxilia movimento de MMSS, proporcionando ao usuário sensação de independência.

KAFO: *Knee ankle foot orthoses* (Órteses tipo joelho-tornozelo-pé). MMII: Membros inferiores. AFO: *Ankle foot orthoses* (Órteses tipo tornozelo-pé). TA: Tecnologia assistiva. VNI: Ventilação não invasiva. MMSS: Membros superiores.

Tabela 2

Estudos de revisão de literatura sobre DMD e TA

Autores (Data)	Principais Resultados/Contribuições
Silva et al. (2003)	VNI alternativa + barata e eficaz nos casos de insuficiência respiratória.
Frezza et al. (2005)	BiPAP durante o sono ↓ declínio na função pulmonar dos pacientes; Benefícios do <i>bracing</i> para manutenção do ortostatismo e marcha.
Pereira, Ferreira (2008)	Tutor longo prorroga período de deambulação e sobrevida dos pacientes.

VNI: Ventilação não invasiva. BiPAP: *Bilevel Positive Pressure Airway* (Pressão positiva bifásica nas vias aéreas).

são da doença e melhorar a QV dos pacientes. O termo TA é utilizado para identificar todo arsenal de recursos e serviços que contribuem para ampliar as habilidades funcionais de pessoas com deficiência, indispensável para promover a manutenção ou aumento das habilidades funcionais, contribuir para melhora do aprendizado, do trabalho, da interação com a família e os amigos, sendo, portanto, essencial na promoção de QV dos portadores de DMD<sup>3,18-20</sup>.

A literatura relata a história de um homem de 26 anos, portador de DMD que fazia uso de equipamentos de adaptação para manter sua independência em mobilidade, e minimizar ou facilitar a assistência do seu cuidador. A fisioterapia se mostrou fundamental no auxílio à família, através de orientações quanto aos equipamentos disponíveis e suas intervenções para um tratamento global e cuidados com o paciente<sup>3,17,21</sup>.

Abaixo serão descritos os principais recursos que podem ser utilizados em pacientes com DMD.

### Órteses

As órteses são definidas como aparelhos ortopédicos que oferecem apoio, alinhamento, evitam ou corrigem deformidades de um segmento do corpo ou melhoram sua função. Elas podem ser classificadas quanto à sua função, sendo estáticas quando imobilizam, limitam e posicionam as articulações; ou dinâmicas, quando promovem a movimentação articular, neutralização de forças deformantes, manutenção e fortalecimento da musculatura envolvida<sup>16,22</sup>.

Segundo o Manual Operativo para Dispensação e Concessão de Órteses, Próteses e Meios Auxiliares de Locomoção do Estado do Rio Grande do Sul, o fisioterapeuta deve definir, junto com a equipe multiprofissio-

nal, o programa de reabilitação e equipamento necessário para casa. A prescrição da órtese mais apropriada para um paciente depende do estado em que se encontra o indivíduo, de acordo com a avaliação da equipe clínica que o acompanha, o tempo previsto para o uso do aparelho, recursos financeiros, aspectos psicossociais e ambiente em que vive o paciente, e muitas vezes, são conseguidas através da ajuda de Agências de Serviços Sociais<sup>16,23</sup>.

### Órtese tornozelo-pé

As órteses do tipo tornozelo-pé ou *ankle foot orthoses* (AFO) envolvem quase todo o tornozelo e são indicadas para o controle de pé e tornozelo flácidos, além de suprimir os efeitos da espasticidade em pacientes com déficits de neurônio motor superior. Este tipo de órtese apresenta custo mais baixo e é esteticamente mais aceita pelos pacientes<sup>16</sup>.

Na Holanda, este tipo de órtese é frequentemente indicada aos portadores de DMD, sendo feita sua prescrição para cerca de 91% dos pacientes<sup>24</sup>.

A literatura mostra que o equipamento deve ser utilizado no período noturno para a prevenção de encurtamentos musculares. Uma pesquisa realizada nos EUA, acompanhou 144 meninos portadores de DMD por um período de 8 anos. Observou-se que aqueles que fizeram o uso do *bracing* (tipo de órtese para o tornozelo) tiveram a capacidade de deambulação até uma média de 13,6 anos, e, após perder essa habilidade, o uso da órtese permitiu a permanência em postura ortostática por mais 2 anos<sup>6</sup>.

### Órtese joelho-tornozelo-pé

Órteses do tipo joelho-tornozelo-pé ou *knee ankle foot orthoses* (KAFO) possibilitam um controle substancial dos membros inferiores. Elas possuem uma articu-

lação no joelho, que pode ou não apresentar travas; são benéficas para indivíduos com flacidez de tecidos moles; e auxiliam na recuperação e/ou manutenção da amplitude de movimento (ADM)<sup>16</sup>.

Este tipo de órtese deve ser usado no período noturno para prevenção de encurtamentos musculares. Na Holanda, sua prescrição é feita para 22% dos portadores de DMD. Em uma entrevista realizada com cuidadores e crianças de 8 à 18 anos com relação à adaptação ao uso de KAFO, verificou-se uma manifestação positiva de satisfação com o uso da órtese em mais de dois terços dos usuários, estando sua implementação bem aceita principalmente pelas crianças<sup>6,23,25</sup>.

Além disso, um estudo realizado com 17 pacientes portadores de DMD, no período em que perderam a capacidade de deambulação independente, mostrou que, com as órteses, 41% dos pacientes tornaram-se capazes de realizar a marcha, e se beneficiaram com o uso do aparelho<sup>26</sup>.

### Órtese quadril-joelho-tornozelo-pé

As órteses do tipo quadril-joelho-tornozelo-pé possuem uma faixa pélvica com articulações para o quadril impedindo sua abdução, adução e rotação. Órteses do tipo rígida proporcionam estabilidade suficiente quando o paciente fica em pé com os quadris e joelhos bloqueados, de modo que as quedas são menos prováveis. Alguns pacientes com boa coordenação e motivados aprendem a deslocar-se com o auxílio de muletas<sup>16</sup>.

Cabe destacar, no entanto, que é pequeno o número de pacientes que utilizam o tutor longo (tipo de órtese quadril-joelho-tornozelo-pé), visto que trata-se de um aparelho com custo relativamente alto, e peso adicional, fato que pode dificultar a marcha. Estudos mostram que o período de marcha pode ser prolongado de zero a 7,5 anos em pacientes que fazem uso desse tipo de órtese, com uma média de 3,2 anos, resultando em maior tempo de vida aos pacientes<sup>27</sup>.

Um estudo realizado no ano de 2005 acompanhou 58 pacientes do sexo masculino, portadores de DMD, de 9 a 25 anos que participavam de assistência fisioterapêutica na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). Foi descrito se o paciente fazia ou não uso de goteira anti-equino (tipo de órtese tornozelo-pé), e tutor

longo com ou sem cinto pélvico. Como resultado, a frequência de pacientes que utilizava goteira anti-equino e tutor longo, equivaleram a 13,8%. Destes, 1,7% faziam uso do cinto pélvico e, 1,7% não<sup>3</sup>.

A prescrição precoce da TA é de grande importância para portadores de DMD, visto que a presença de encurtamentos, deformidade dos flexores plantares e inversores do tornozelo e retrações, está ligada ao grande número de pacientes que não utiliza goteira anti-equino. Quanto antes a criança parar de andar, pior é o prognóstico. Os dados acima reafirmam a notável necessidade dos serviços de fisioterapia para tornar mínimos os efeitos da síndrome do imobilismo<sup>3</sup>.

### Órtese para membros superiores

Na DMD, a função de punhos e mãos diminui com o avanço da doença e idade. Para o desenvolvimento físico e cognitivo é de grande importância a capacidade de realizar tarefas adequadas à idade do indivíduo, e a capacidade de se movimentar. No intuito de reduzir a dependência dos cuidadores de crianças e jovens com DMD, e aumentar a QV, foi projetada, construída e avaliada uma órtese ativa que auxilia a movimentação funcional do braço, e proporciona ao usuário a sensação de independência e controle sobre o próprio corpo<sup>28,29</sup>.

Para prescrever, confeccionar e avaliar o real benefício de uma órtese para o paciente é necessário que se tenha conhecimento da anatomia funcional do membro superior, dos aspectos clínicos da patologia e do material escolhido para a confecção da órtese<sup>30</sup>.

Um estudo verificou que garotos de 15 anos de idade com DMD só apresentaram capacidade para apagar objetos com o uso de órteses e posicionamento de mesa em elevação<sup>31</sup>.

### Cadeira de Rodas

Por volta dos 10 anos de idade, com o confinamento da criança à cadeira de rodas, surge a escoliose. A curvatura é aumentada devido à fraqueza muscular e a inclinação pélvica. Associada a escoliose, há o surgimento de insuficiência pulmonar restritiva<sup>32</sup>.

A literatura mostra que pelo menos 90% dos pacientes com DMD evoluem com escoliose. Quanto maior o grau de gravidade da escoliose, maior a redução da ca-

pacidade vital. Sendo assim, o uso de cadeiras de rodas adaptadas é fundamental para a manutenção da postura correta, e controle da escoliose<sup>3,33</sup>.

Em outro estudo, dois fisioterapeutas avaliaram potência e função dos membros superiores de 84 pacientes adultos, cadeirantes com DMD. Observou-se amplitude passiva de extensão do punho, força para movimento de pinça e capacidade para conduzir cadeira de rodas. Foram considerados capazes, os indivíduos que conseguiram conduzir a cadeira por 30 minutos sem ter que parar devido à fadiga muscular na mão. Os indivíduos considerados incapazes foram avaliados por um fisioterapeuta, especializado em cadeira de rodas adaptadas, que avaliou o efeito da substituição do joystick convencional por outro sistema de controle (mini joystick, mini joystick isométrico, joystick dedo ou pad), que permitisse a utilização dos dedos, dos lábios, do queixo ou da língua. Dos 47 motoristas considerados restritos, 22 decidiram mudar de sistema de controle da cadeira e a capacidade de condução com o novo sistema foi avaliado em 18 pacientes. Todos os indivíduos reavaliados recuperaram a capacidade de conduzir a cadeira de rodas sem restrições, mostrando que adultos com DMD, que conduzem cadeira de rodas com um joystick convencional, perdem gradualmente a capacidade de condução, mas esta pode ser recuperada através de sistemas alternativos de controle<sup>34</sup>.

### **Adaptação Escolar e Domiciliar**

Na escola, é dever do fisioterapeuta ou do terapeuta ocupacional o posicionamento adequado do aluno, a adequação do mobiliário dentro da sala de aula e a prescrição das adaptações que favoreçam e melhorem o rendimento escolar da criança<sup>35</sup>.

A pessoa portadora de deficiência física muitas vezes é prejudicada no seu rendimento geral devido à falta de mobiliário adequado, que lhe proporcione oportunidades para desenvolver o máximo do seu potencial<sup>36</sup>.

Um estudo avaliou 35 escolas da rede pública de Passo Fundo/RS para analisar a acessibilidade aos portadores de deficiência física. Em 24 escolas a largura das portas possibilitava a entrada e saída dos alunos cadeirantes e, nas outras 4 escolas, esses alunos conseguem utilizar o bebedouro. O estudo mostrou ainda que a maioria dos

alunos portadores de deficiência física não participava das atividades físicas ou de recreação, o que levou os autores à conclusão de que poucos alunos portadores de necessidades especiais frequentam as escolas públicas, talvez por não fornecerem condições mínimas de acessibilidade<sup>37</sup>.

Outro estudo, realizado no estado do Paraná, envolveu dois garotos portadores de DMD de 9 e 10 anos de idade, suas professoras de sala e de Educação Física. O primeiro aluno apresentava dificuldade no aprendizado, sobrepeso, alterações posturais e mioarticulares. Já o segundo aluno, apresentava um grave comprometimento da função motora, fraqueza muscular e falta de controle antigravitacional da cabeça, tronco e membros. A criança não tinha capacidade de deambular, fazia uso de cadeira de rodas e apresentava movimentação ativa apenas em punhos e mãos. Para o primeiro aluno, houve necessidade de adequação das dimensões da mobília escolar aos seus parâmetros antropométricos, e adaptação de um suporte de madeira para apoio dos pés, evitando que ficassem suspensos, e que se instalassem deformidades pela posição em flexão plantar. Ao final, observou-se que as adaptações promoveram maior estabilidade ao aluno e melhora da postura. Para o segundo aluno, houve adaptação de uma mesa de madeira com apoio de tronco e medidas maiores que o comum, própria para o uso de cadeira de rodas. O aluno revelou satisfação com melhor condição para escrita, através do mobiliário e da utilização do lápis JUMBO (Faber-Castell), que facilitou a preensão, necessitando de menor quantidade de força para o traçado. Esses achados confirmam a importância das adaptações no ambiente escolar, visando a promoção do bem estar, e facilitação de movimento aos alunos portadores de deficiência motora<sup>5</sup>.

### **Ventilação Mecânica**

A literatura mostra que a principal causa de morte entre os portadores de DMD está relacionada às complicações cardiorrespiratórias. Estas podem ser retardadas com auxílio da ventilação mecânica, que inclui modalidades invasivas e não-invasivas, utilizando pressão positiva ou negativa, para aumentar a profundidade das respirações do paciente. Atualmente, é mais utilizada a ventilação com pressão positiva, que pode ser aplicada através de métodos invasivos e não-invasivos. Para crianças to-

talmente dependentes do aparelho, com dificuldade de deglutição ou hipersecretoras, deve ser considerada a realização de traqueostomia<sup>8</sup>.

O suporte com ventilação não invasiva (VNI) trata-se da liberação da ventilação pulmonar mecânica sem a utilização de uma via aérea artificial, como o tubo endotraqueal ou a cânula de traqueostomia e deve ser iniciado assim que o primeiro episódio de hipoventilação for observado. Para o tratamento em domicílio, uma escolha é a utilização de pressão positiva bifásica nas vias aéreas (BIPAP). Nela, existe sincronia da respiração mecânica com o padrão respiratório do paciente<sup>8,17</sup>.

No início, a VNI pode ser necessária apenas em episódios gripais. Com a evolução da fraqueza da musculatura respiratória, seu uso passa a ser necessário no período noturno e, progressivamente, o número de horas aumenta até atingir 24 horas. Estudos demonstram que o uso da VNI diminui a incidência de hospitalização, devido a quadros respiratórios, e prolonga o tempo de vida de pacientes com DMD por pelo menos 10 anos<sup>8,38</sup>.

Outro estudo avaliou o estado clínico de pacientes com DMD, que tinham entre 5 e 25 anos de idade. Observou-se que mais de 50% dos pacientes faziam uso regular da VNI, tendo como média de 08 a 12 horas por dia. De acordo com os autores, o principal objetivo do tratamento na DMD é oferecer apoio e alívio dos sintomas ao paciente<sup>39,40</sup>.

## CONCLUSÃO

O trabalho constatou a importância da prescrição e inclusão da TA no tratamento da DMD, pois tais recursos podem prevenir encurtamentos musculares; ampliar as habilidades funcionais do paciente, tornando-o mais independente; prorrogar o tempo da marcha e; conseqüentemente, adiar o confinamento à cadeira de rodas, e óbito precoce por complicações respiratórias.

Cabe, portanto, ao fisioterapeuta prescrever o recurso mais adequado ao tratamento de cada paciente, orientar a família quanto ao tempo de uso do recurso escolhido, seu modo de utilização, e principalmente, apresentar os benefícios trazidos por esses aparelhos durante o curso da doença.

## REFERÊNCIAS

1. Colnago EM, Drumond GC, Carvalho HZ, Matos IF, Thomaz JC, Zoghaib J, et al. Distrofia Muscular de Duchenne. Trabalho apresentado à Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM. Vitória, 2006, p.4-32.
2. Hallum A. Doenças Neuromusculares. In: Umphred DA (Org.). Reabilitação Neurológica. 2. ed. São Paulo: Manole, 2004, p.384-436.
3. 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) - Functional and Clinical Profile of Duchenne muscular dystrophy patients attending the Brazilian Association of muscular dystrophy (ABDIM). *Rev Neuroc* 2006;14:15-22.
4. Caromano FA, Tanaka C, João SMA, Kamisaki AP, Yano KC, Ide MR. Correlação da massa e porcentagem de gordura com a idade na distrofia muscular de Duchenne. *Fisioter mov* 2010;23:221-7.
5. Pena FF, Rosolém FC, Alpino AMS. Contribuição da fisioterapia para o bem-estar e a participação de dois alunos com Distrofia Muscular de Duchenne no ensino regular - The contribution of physiotherapy for the well-being and participation of two students with Duchenne Muscular Dystrophy in regular school. *Revista Brasileira de Educação Especial* 2008;14:447-62.
6. Freeza RM, Silva SRN, 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>
7. Soares JL. Dicionário de Biologia: etimológico e circunstanciado. São Paulo: Scipione, 1993, p.124.
8. Fonseca JG, Machado MJE, Ferraz CLMS. Distrofia Muscular de Duchenne: Complicações respiratórias e seu tratamento. *Ver Ciênc Méd* 2007;16:109-20.
9. Reed UC. Doenças Neuromusculares; *Jornal de Pediatria* 2002;78(suppl.1):89-103. <http://dx.doi.org/10.1590/S0021-75572002000700012>
10. Gonçalves M, Dylewski V, Chaves ACX, Silva TM, Fávero FM, Fontes SV, et al. Qualidade de vida: análise comparativa entre crianças com distrofia muscular de Duchenne e seus cuidadores. *Rev Neurocienc* 2008;16:275-9.
11. Willing TN. Nutritional assessment in Duchenne Muscular Dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1993;35:1074-82. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1469-8749.1993.tb07925.x>
12. Pereira RPL, Ferreira MFA. Intervenção fisioterapêutica nas disfunções motoras relacionadas à marcha no portador de Distrofia Muscular de Duchenne. In: Livro de Memórias do V Congresso Científico Norte-nordeste – CONAFF, Maceió-Alagoas, 2008, p.56-63.
13. Moreira ASS, Araújo APQC. Não reconhecimento dos sintomas iniciais na atenção primária e a demora no diagnóstico da Distrofia Muscular de Duchenne. *Rev Bras Neurol* 2009;45:39-43.
14. Araújo APQC, Deco MC, Klöh BS, Costa MR, Góis FV, Guimarães AFCM. Diagnosis delay of Duchenne muscular dystrophy. *Rev Bras Saúde Materno Infantil* 2004;4:179-83.
15. Billard C, Gillet P, Signoret JL, Uicaut E, Bertrand P, Fardeau M, et al. Cognitive functions in duchenne muscular dystrophy: A reappraisal and comparison with spinal muscular atrophy. *Neuromuscular Disorders* 1992;2:371-8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966\(06\)80008-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966(06)80008-8)
16. Edelstein JE, Bruckner J. Órteses: Abordagem clínica. *Série Physio – Fisioterapia Pediátrica*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006, p.1-212.
17. Silva DCB, Foronda FAK, Troster EJ. Ventilação não invasiva em pediatria. *J Pediatr* 2003;79(Supl 2):161-8.
18. Introdução à Tecnologia Assistiva (endereço na internet). Porto Alegre-RS: CEDI - Centro Especializado em Desenvolvimento Infantil. (atualizado em:

- 2010; acessado em: setembro de 2010). Disponível em: <http://www.assistiva.com.br>.
19. Longo AME, Moreno VMT. Evaluation of the quality of life of children with Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Rev Neurol* 2007;45:81-7.
20. Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard JL. Activity limitations in patients with neuromuscular disorders: a responsiveness study of the ACTIVLIM questionnaire. *Neuromuscul Disord*. 2009;19:99-103. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2008.11.004>
21. Stuberger W. Home accessibility and adaptive equipment in duchenne muscular dystrophy: a case report. *Pediatr Phys Ther* 2001;13:169-74. <http://dx.doi.org/10.1097/00001577-200112000-00004> <http://dx.doi.org/10.1097/00001577-200101000-00004>
22. Oliveira PL, Melo KB, Lopez JV, Monteiro CF. Conversando sobre órteses: Uma intervenção ilustrativa e didática sobre orientações e cuidados. In: X Encontro Latino Americano de Iniciação Científica e VI Encontro Latino Americano de Pós-Graduação – Universidade do Vale do Paraíba, 2006, p.660-4.
23. Governo do Estado do Rio Grande do Sul – Secretaria de saúde do Rio Grande do Sul, Manual Operativo para a Dispensação e Concessão de Órteses, Próteses e Meios Auxiliares de Locomoção do Estado do Rio Grande do Sul. 2005, p.01–21.
24. Bakker JP, De Groot IJ, De Jong BA, Van Tol-De Jager MA, Lankhorst GJ. Prescription pattern for orthoses in The Netherlands: use and experience in the ambulatory phase of Duchenne muscular dystrophy. *Disabil Rehabil* 1997;19:318-25. <http://dx.doi.org/10.3109/09638289709166545>
25. Garralda ME, Muntoni F, Cunniff A, Caneja AD. Knee-ankle-foot orthosis in children with duchenne muscular dystrophy: user views and adjustment. *Eur J Paediatr Neurol* 2006;10:186-91. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2006.07.002>
26. Ziter FA, Allsop KG. The value of orthoses for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Phys Ther* 1979;59:1361-5.
27. Vignos PJ, Wagner MB, Karlinchak B, Katirji B. Evaluation of a program for long-term treatment of Duchenne muscular dystrophy: Experience at the University Hospitals of Cleveland. *Medline. The Journal of Bone and Joint Surgery* [serial on the internet]. 1996;78:1844-52.
28. Peduto MDC. Acometimento da força e da funcionalidade dos membros superiores em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne em corticoterapia (dissertação). São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 2008, 02-85p.
29. Koo B, Montes J, Gamarnik V, Yeager K, Marra J, Dunaway S, et al. Design and evaluation of a hybrid passive and active gravity neutral orthosis (GNO). *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc*. 2009; 1:1573-6.
30. Teixeira E, Oliveira MC, Santos LSB, Sauron FN. Terapia Ocupacional na Reabilitação Física. São Paulo: Roca, 2003, p.1-571.
31. Wagner MB, Vignos PJ Jr, Carlozzi C, Hull AL. Assessment of hand function in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:801-4. [http://dx.doi.org/10.1016/0003-9993\(93\)90004-T](http://dx.doi.org/10.1016/0003-9993(93)90004-T)
32. Heller KD, Forst R, Forst J, Hengstler K. Scoliosis in Duchenne muscular dystrophy: aspects of orthotic treatment. *Prosthet Orthot Int* 1997;21:202-9.
33. Bach, JR. Evolução natural. In: Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo: Santos, 2004, p.5-11.
34. Pellegrini N, Guillon B, Prigent H, Pellegrini M, Orlikovski D, Raphael JC, et al. Optimization of power wheelchair control for patients with severe Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2004;14:297-300. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nmd.2004.02.005>
35. Bastos VA, Dutra FCM. Atuação da fisioterapia na escola visando o deficiente físico. In: Moura EW, SILVA PAC (Org.). Aspectos Clínicos e Práticos da Reabilitação. São Paulo: Artes Médicas, 2005, p.657-67.
36. Lorenzini MV. O papel do Fisioterapeuta em Classe Especial de Crianças Portadoras de Deficiência Física. *Fisioter Mov* 1992;4:17-25.
37. Tagliari C, Trés F, Oliveira SG. Análise da acessibilidade dos portadores de deficiência física nas escolas da rede pública de Passo Fundo e o papel do fisioterapeuta no ambiente escolar. *Cadernos de Pós-Graduação em Distúrbios do Desenvolvimento* 2009;9:76-91.
38. Ramos FAB, Ordonho MC, Pinto TCVR, Lima CA, Vasconcelos CR, Lins e Silva DA. Força muscular e peak flow em pacientes com distrofia do tipo Duchenne. *Pulmao*. 2008;17:81-6.
39. Miranda MCSM, Stanich P. Estado nutricional de portadores de Distrofia Muscular de Duchenne: Diagnóstico e intervenção. *Rev Bras Obes Nut Emag* 2007;1:1-10.
40. Strehle EM. Manejo de longo prazo em crianças com transtornos neuromusculares. *J Pediatr* 2009;85:379-84.