

# Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchene - Relato de Caso

*Effects of respiratory therapy in Duchenne Muscular Dystrophy - Case Report*

Ana Paula Fraga Melo<sup>1</sup>, Fabiane Alves de Carvalho<sup>2</sup>

## RESUMO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença hereditária progressiva que causa deterioração músculo-esquelético. As alterações funcionais iniciam-se por volta dos três anos de idade, com o enfraquecimento muscular gradual, evoluindo para musculatura respiratória. **Objetivo.** Analisar o efeito de um treinamento muscular respiratório específico, em um paciente portador de DMD e sua repercussão no sistema respiratório e qualidade de vida. **Método.** Foram realizadas duas avaliações entre fevereiro e junho de 2009, realizando-se: espirometria, manuvacuometria, Peak Flow, círtometria e aplicado o questionário Qualidade de vida – *Peds* – QL4.0 para a criança e o Questionário do Cuidador da Criança (QCC) para o cuidador. O tratamento baseou-se no treinamento muscular respiratório desenvolvido duas vezes por semana durante 30 minutos utilizando o Threshold IMT® e dissociação da cintura escapular associada à respiração. **Resultados.** Aponta ganho de força muscular respiratória, aumento do pico de fluxo expiratório, manutenção das CVF e VEF<sub>1</sub> e a clive na Qualidade de Vida. **Conclusão.** O treinamento muscular respiratório proporcionou benefícios no que diz respeito ao ganho de força muscular respiratória e à qualidade de vida.

**Unitermos.** Distrofia Muscular de Duchenne, Fisioterapia, Qualidade de Vida.

**Citação.** Melo APF, Carvalho FA. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchene - Relato de Caso.

## ABSTRACT

Duchenne muscular dystrophy (DMD) is an hereditary disease that causes progressive deterioration in skeletal muscle. A functional change begins about three years of age with progressive muscle weakness, progressing to respiratory muscles. **Objective.** To analyze the effect of physiotherapy, based on specific respiratory muscle training in a patient with DMD and their impact on quality of life. **Method.** The assessments were done between February and June 2009, Performing: Spirometry, mechanical vacuum pump, peak flow, and applied the questionnaire Quality of Life - Peds - QL4.0 to the child and the Caregiver Questionnaire for Children (QCC) to the caregiver. The treatment was based on the developed respiratory muscle training twice a week for 30 minutes, using the Threshold® IMT and dissociation of the shoulder girdle associated with breathing. **Results.** Points earned in respiratory muscle strength, increased peak expiratory flow, maintenance of FEV<sub>1</sub> and FVC and slope in the Quality of Life. **Conclusion.** The respiratory muscle training provided benefits with regard to gain muscle strength quality of life for the child evaluated.

**Keywords.** Muscular Dystrophy, Duchenne, Physical Therapy, Quality of Life.

**Citation.** Melo APF, Carvalho FA. Effects of respiratory therapy in Duchenne Muscular Dystrophy - Case Report.

## Endereço para correspondência:

Ana Paula F Melo

Rua Doutor Evandro Pinto Silva Q. 1, L. 11/12,  
Residencial Semoara, Apto. 205, Cidade Universitária  
CEP 75000000, Anápolis-GO, Brasil.  
E-mail: anamelo\_fisio@hotmail.com

**Trabalho realizado no Centro Universitário de Anápolis - Uni Evangélica, Anápolis-GO, Brasil.**

1. Discente do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário de Anápolis – Uni Evangélica, Anápolis-GO, Brasil.
2. Fisioterapeuta, Mestre em Ciências Ambientais e Saúde, PUCGO (Pontifícia Universidade Católica de Goiás), Goiânia-GO, Docente do Centro Universitário de Anápolis – Uni Evangélica, Anápolis-GO, Brasil.

Relato de Caso

Recebido em: 19/01/10

ACEITO EM: 16/03/11

Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular tipo Duchenne (DMD) é a mais comum desordem hereditária neuromuscular, ela apresenta um padrão de herança recessiva ligado ao cromossomo X, responsável pela síntese da proteína distrofina, a qual está ausente por conta da deleção, ou encontra-se defeituosa, devido à falha de síntese do RNA mensageiro, afetando apenas crianças do sexo masculino<sup>1,2</sup>.

A confirmação da DMD pode ser realizada através do exame do ácido desoxiribonucléico (DNA), níveis elevados de creatinofosfoquinase (CK), ausência de distrofina na biopsia muscular ou presença de uma deleção do gene distrofina do braço curto do cromossomo X, esta ausência resulta em degeneração lenta do tecido neuromuscular e em redução na qualidade e no tempo de vida dos indivíduos<sup>3,4</sup>.

Estudos populacionais de diferentes países e tempo indicam que, a incidência é de um em três mil e quinhentos (1:3.500) meninos nascidos vivos. As manifestações clínicas se tornam evidentes no decorrer dos primeiros 5 anos, e os sinais iniciais são de debilidade e fraqueza muscular da cintura pélvica e posteriormente dos músculos da cintura escapular. A perda da deambulação ocorre por volta da primeira década de vida, após este tempo o confinamento na cadeira de rodas, associado à fraqueza muscular respiratória, provoca maior probabilidade de complicações respiratórias e o doente pode desencadear quadros de insuficiência respiratória. Além disso, a tosse ineficaz predispõe à estase de secreções e broncoaspiração conforme a doença progride, os problemas respiratórios e cardíacos vão se agravando, responsabilizando-se por cerca de 90% dos óbitos, geralmente antes dos 20 anos de idade<sup>5-10</sup>.

Não existe terapêutica curativa atual para a doença, embora o uso de esteróides pode alterar o seu curso natural, uma melhora na força muscular foi demonstrada durante os primeiros três meses de seu uso, bem como prolongamento da deambulação independente mesmo sem acompanhamento fisioterapêutico<sup>11,12</sup>. No entanto, a fisioterapia respiratória é indicada com o objetivo de prevenir as complicações pulmonares e melhorar a qualidade de vida no doente portador de DMD<sup>5</sup>.

O presente estudo teve como finalidade avaliar a função respiratória e a qualidade de vida de uma criança

com diagnóstico clínico e laboratorial, de Distrofia Muscular tipo Duchenne, antes e após a realização de um treinamento muscular respiratório específico.

## MÉTODO

Trata-se de um estudo de caso desenvolvido na Clínica Escola de Fisioterapia do Centro Universitário de Anápolis - GO, no período de fevereiro a junho de 2009. O paciente do sexo masculino, 9 anos de idade, foi triado por meio de consulta aos dados clínicos do serviço de reabilitação, apresentando diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne, na biopsia muscular, ausência da proteína distrofina e característica de elevações de creatinaquinase, além de pseudo-hipertrofia da panturrilha, protrusão abdominal, hiperlordose lombar, escoliose torácica, sinal de Gowers e marcha anserina. Não foi evidenciado déficit cognitivo ou de compreensão que impedisse a realização da avaliação e do programa de reabilitação proposto neste estudo.

Após a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos, protocolo 245-2008 e assinatura pelo responsável legal do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido a criança foi incluída no estudo.

A avaliação de Função Respiratória foi realizada por meio da inspeção e palpação do tórax sendo identificado o padrão respiratório, a frequência respiratória, utilização de musculatura acessória da respiração, a cintometria foi utilizada com o objetivo de se obter informação sobre a mobilidade torácica. O grau de desempenho muscular diafragmático foi quantificado conforme a força do diafragma e a excursão epigástrica, sendo realizada por um profissional (fisioterapeuta) que não esteve vinculado à pesquisa para não influenciar nos dados obtidos já que esta avaliação é subjetiva.

Foi realizada a manuvacuometria com intuito de avaliar a pressão inspiratória máxima (PiMáx) e a pressão expiratória (PeMáx), pois se tratam de medidas que quando sofrem variações permitem-nos concluir se houve alterações na força dos músculos respiratórios. Para tal foi utilizado um bocal acoplado a cavidade oral e um clipe nasal para ocluir a via aérea (nariz) e evitar escape de ar. Para a realização da PiMáx foi solicitado ao paciente à realização de uma expiração máxima e uma inspiração sustentada no bocal contra uma via ocluída pelo clipe

nasal. Para avaliação da PeMáx foi solicitado uma inspiração máxima e uma expiração sustentada no bocal contra uma via ocluída pelo clipe nasal, durante a realização do teste a criança foi orientada a permanecer sentada com os braços ao longo do corpo e um das pesquisadora apoiou firmemente o bocal contra os lábios evitando vazamento perioral de ar<sup>7</sup>.

Realizou-se a espirometria com objetivo de avaliar os volumes e fluxos aéreos pulmonares (Capacidade vital forçada CVF e Volume expiratório forçado no primeiro segundo VEF<sub>1</sub>), foi solicitado ao paciente que inspirasse até a CPT (capacidade pulmonar total) e expirasse rápido e intensamente, o quanto possível, no bocal acoplado ao espirômetro contra a via aérea (nariz) ocluída por um clipe nasal para evitar escape de ar, os dados obtidos foram transcritos para a ficha de avaliação.

O pico de fluxo expiratório (*Peak Flow*) avaliou fluxo máximo alcançado durante uma manobra expiratória forçada, para sua realização o paciente foi solicitado a realizar uma inspiração profunda até atingir a capacidade pulmonar total (CPT), neste momento o paciente foi orientado a realizar uma expiração forçada.

Foram realizadas três medidas em cada uma das avaliações supracitadas, com o intervalo e um minuto entre elas, sendo considerado o maior valor obtido. Estas avaliações foram realizadas no momento da inclusão do paciente à pesquisa e ao final desta.

O programa de tratamento proposto visa o treinamento e fortalecimento da musculatura respiratória, por um período contínuo, em dias intercalados e supervisionados com acompanhamento durante o procedimento<sup>13</sup>. Este treinamento respiratório foi composto por treinamento com resistor linear pressórico (Threshold IMT®), visando aumentar a força e *endurance* da musculatura respiratória com resistência de 9 á 16 cmH<sub>2</sub>O, ou seja 18% a 30% da PiMax, sendo realizado 3 séries de 10 repetições, sempre preconizando a tolerância do paciente ao exercício. Foi realizado também, dissociação de cintura escapular na bola suíça e exercícios utilizando bastão associado à respiração, devido á relação com a musculatura acessória da respiração, estes procedimentos foram realizados de forma lúdica para que a criança pudesse entender e realizar as técnicas corretamente. As sessões de treinamento tiveram duração de 30 minutos, sendo 15 minutos de exercícios respiratórios e 15

minutos de fortalecimento da musculatura diafragmática, desenvolvido duas vezes por semana, durante 5 meses.

Além da abordagem respiratória, foi avaliada também a qualidade de vida (QV) da criança e a percepção do cuidador com relação à QV de seu filho. A criança foi submetida à avaliação antes e após o tratamento proposto, utilizando o questionário genérico *Pediatric Quality of Life (PedsQL) 4.0*<sup>14</sup>, para crianças de 8 á 12 anos de idade validado no Brasil, compreendendo 23 itens divididos em quatro domínios: físico, emocional, social e escolar. A qualidade de vida foi computada por meio de análise psicométrica, utilizando-se a Escala de Likert de respostas com cinco categorias: (0=nunca foi problema; 1=quase nunca; 2=algumas vezes; 3=às vezes; 4=sempre). Os itens foram calculados, revertidos e transformados linearmente para uma escala de 0 a 100 (0=100; 1=75; 2=50; 3=25; e 4=0). Posteriormente realizou-se a soma dos itens e dividiu-se pelo número de perguntas respondidas. Quanto maior o escore, melhor a qualidade de vida<sup>14</sup>.

O cuidador foi submetido a um questionário de avaliação da qualidade de vida de sua criança antes e após o tratamento, através do Questionário do Cuidador da Criança (QCC), os domínios avaliados foram: Cuidado Pessoal (CUID), Posicionamento/Transferência (POSIC), Conforto (CONF) e Interação/Comunicação (INTER), o escore de cada domínio foi obtido através da soma de uma pontuação individual de cada pergunta de 0 a 10, onde quanto menor a pontuação melhor a percepção da QV<sup>15</sup>.

O método estatístico descritivo foi empregado para caracterização do estudo. Os valores das variáveis analisadas são apresentados antes e após o programa de reabilitação pulmonar.

## RESULTADOS

Observando os dados obtidos no início e após o protocolo de tratamento proposto, a criança apresentou ganho de força muscular respiratória, PiMáx de -50 cmH<sub>2</sub>O para - 65 cmH<sub>2</sub>O e PeMáx de 50 cmH<sub>2</sub>O para 70 cmH<sub>2</sub>O. Com relação à mobilidade torácica houve melhora nos valores da cintometria de tórax, na região axilar, mamilar e xifóide de 3 para 4 cm, e umbilical de 2 para 3 cm, ou seja, houve um ganho de 1 cm da mobilidade tóraco-abdominal. Com relação ao pico de fluxo ex-

piratório, avaliado através do *Peak Flow*, houve melhora de 190 para 210 L/min. Em relação aos valores espirométricos, a CVF passou 86% para 88% do predito e o VEF<sub>1</sub> de 96 para 99 % (Tabela 1).

A criança apresentou melhora da qualidade (*Peds - QL 4.0*) de vida após intervenção fisioterapêutica respiratória, apresentando aumento dos escores, físico de 34 para 56 pontos, emocional de 10 para 20 pontos e social de 45 para 85 pontos, apenas o domínio escolar permaneceu inalterado, em 50 pontos (Gráfico 1). A percepção da qualidade de vida do cuidador em relação a sua criança apontou também melhora, através da redução em todos os domínios do QCC, no que diz respeito ao Cuidado Pessoal houve uma redução de 14 para 10 pontos, no domínio Posicionamento/Transferência de 10 para 6 pontos e na percepção com relação ao Conforto da criança de 18 para 15 pontos, porém, o domínio Interação/Comunicação foi o de menor relevância, apresentando uma diminuição de 33 para 32 pontos (Gráfico 2). Correlacionando os resultados obtidos em ambos os questionários, pode-se observar que o domínio Interação/Comunicação do QCC se relaciona ao domínio Escolar do *Peds - QL 4.0*, já que a escola é o local onde a criança tem maior contato e relação com a população em geral, sejam outras crianças ou professores.

Tabela 1

*Valores de Cirtometria (cm: centímetros), PiMáx: pressão inspiratória máxima e PeMáx: pressão expiratória máxima, Pico de fluxo expiratório (Peak Flow) e valores espirométricos pré e pós tratamento*

| Avaliação da função respiratória                 |       |      |
|--|-------|------|
| Variáveis  | Antes | Após |
| <b>Cirtometria</b> (quociente respiratório - cm) |       |      |
| Axilar   | 3     | 4    |
| Mamilar  | 3     | 4    |
| Xifóide  | 3     | 4    |
| Umbilical  | 2     | 3    |
| <b>Manovacuometria</b> (cmH <sub>2</sub> O)      |       |      |
| PiMáx  | -50   |      |
| PeMáx  | 50    |      |
| <b>Pico de fluxo expiratório</b> (L/min)         |       |      |
| Peak Flow  | 190   | 210  |
| <b>Espirometria</b> (% do predito)               |       |      |
| VEF <sub>1</sub>                                 | 96    | 99   |
| CVF  | 86    | 88   |

(VEF<sub>1</sub>: volume expiratório forçado no primeiro segundo e CVF: capacidade vital forçada).

## DISCUSSÃO

Analisando os resultados obtidos nesta pesquisa, o treinamento muscular respiratório se mostrou benéfico ao paciente portador de DMD, com relação à força muscular respiratória e a qualidade de vida.

Considerando os valores da cirtometria torácica sobreveio uma melhora na mobilidade do gradil costal, devido ao aumento do diâmetro da caixa torácica durante a inspiração e diminuição durante a expiração, nas medidas axilar, mamária, xifóide e umbilical, esta melhora pode estar correlacionada com a cinesioterapia (dissociação da cintura escapular associado à respiração) realizada no treinamento, devido à relação da musculatura a caixa torácica. Entretanto, não foram encontrados na literatura pesquisas que relatassem a análise da atividade tóraco-abdominal, avaliada através da cirtometria em crianças portadoras de DMD, limitando a comparação desta pesquisa a outros resultados. Contudo, acreditamos que o portador de DMD pode apresentar menores valores devido ao acometimento muscular característico da doença.

Em relação à PiMax e PeMax, houve aumento dos valores obtidos, confirmado o ganho de força muscular e consequentemente maior habilidade para tossir e inspirar profundamente. Segundo a *American*

*Thoracic Society* (ATS)<sup>7</sup>, a habilidade de gerar um fluxo adequado para realizar uma tosse eficaz, está correlacionada com a PiMáx de 60 cmH<sub>2</sub>O ou valores superiores a este. Quando a PeMáx está abaixo de 45cmH<sub>2</sub>O o fluxo é inadequado para realizar uma tosse, com isso a necessidade de uma intervenção fisioterapêutica respiratória para prolongar o tempo dessa independência<sup>6</sup>.

A fraqueza dos músculos respiratórios é frequente

nas doenças neuromusculares e está associada diretamente a morbidade e mortalidade destes pacientes<sup>13</sup>. 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 uma fraqueza muscular respiratória de caráter também progressivo, assim como nos demais músculos esqueléticos, que são afetados por esta enfermidade, e quando existe fraqueza da musculatura respiratória, há elevada incidência de insuficiência ventilatória, justificando assim, o fortalecimento dos músculos respiratórios como forma de prevenção<sup>5,8,16</sup>.

O método mais frequente e seguro, utilizado para treinamento de força muscular encontrado na literatura é a utilização da carga linear pressórica, na qual é possível um ajuste direto da carga (pressão) de treinamento (Threshold IMT®)<sup>17</sup>, porém, existem algumas hipóteses contrárias ao fortalecimento muscular em doenças neuromusculares, na qual autores ressaltam que, a fraqueza do músculo esquelético presente no doente, o torna incapaz de tolerar o treino de força muscular<sup>18</sup>. Além disso, destaca-se que, o fortalecimento pode exceder o limite e até mesmo lesar as fibras musculares, apesar de nenhum efeito deletério aparente ter sido observado nos estudos realizados por Gozal<sup>9</sup>. Chegam a alertar sobre um possível efeito deletério associado à concepção de que atividades que requerem muita força contra a ação da gravidade de forma repetitiva podem ser prejudiciais à evolução da doença nos portadores de DMD<sup>3</sup>.

Contudo neste mesmo estudo e em outras pesquisas, ressalta-

### Qualidade de Vida - Peds QL 4.0

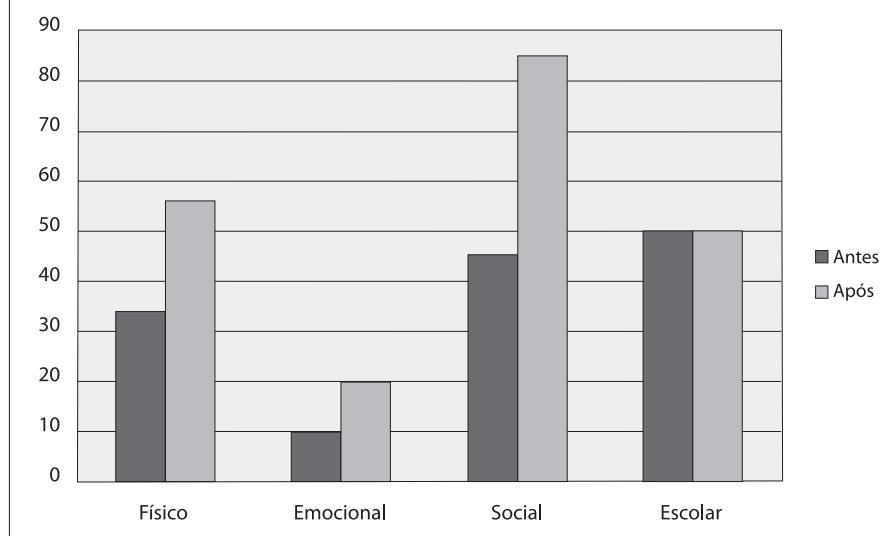


Gráfico 1. Domínios - Físico, Emocional, Social e Escolar do questionário genérico *Pediatric Quality of Life (PedsQL) 4.0* pré e pós tratamento.

### Questionário do Cuidador da Criança (QCC)

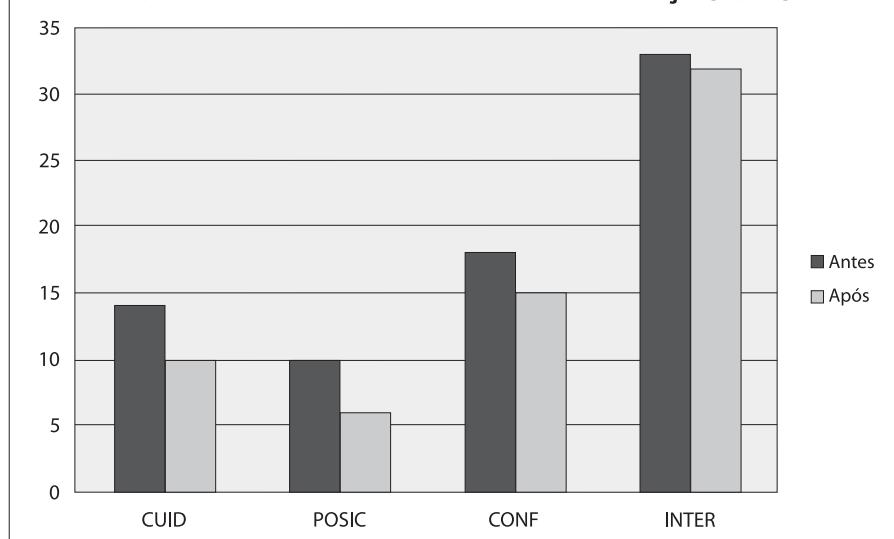


Gráfico 2. Domínios - Cuidado Pessoal (CUID), Posicionamento/Transferência (POSIC), Conforto (CONF) e Interação/Comunicação (INTER) do Questionário do Cuidador da Criança (QCC) pré e pós tratamento.

se que o treinamento muscular respiratório, quando realizado minuciosamente, é fundamental na manutenção da funcionalidade do sistema cardiorespiratório, os valores de pressões estáticas máximas podem melhorar significativamente após a aplicação de protocolos que incluem um mínimo de seis semanas de treinamento muscular respiratório, em pacientes pouco acometidos pela doença, assim como a queixa de dispneia e uma maior tolerância a atividades rotineiras como a deambulação<sup>13</sup>.

Estudo recente examinou o efeito do treinamento físico de média intensidade em crianças portadoras de DMD em diferentes estágios, denotando que exercícios específicos podem trazer benefício e não impõe risco a fibra muscular ou outra injúria a estas crianças<sup>19</sup>, outro estudo demonstrou que, o treinamento respiratório específico melhora a resistência da musculatura respiratória, e sua efetividade parece estar relacionada à intensidade de treino muscular<sup>20</sup>. Outros estudos evidenciam que, a força e a resistência da musculatura respiratória podem ser melhoradas através de treinamento em longo prazo dos músculos inspiratórios, de pacientes com desordens neuromusculares, incluindo a DMD. O treinamento da musculatura foi associado também a incrementos significantes nos valores de pressões inspiratórias e expiratórias máximas<sup>13</sup>.

Na pesquisa atual o mesmo foi demonstrado, após o treinamento muscular respiratório em longo prazo, pôde ser observado ganho de força muscular, consequentemente redução nas queixas de dispneia e melhora na qualidade de vida da criança, fator este preponderante na sua independência e vida social.

Com a progressão da doença, ocorre perda da força muscular e os portadores de DMD podem evoluir com alteração da mecânica ventilatória, tais como: hipovenilação, complacência pulmonar diminuída, tosse ineficaz e padrão anormal de respiração, tornando-os mais vulneráveis a adquirir infecções pulmonares<sup>5</sup>. Assim, o tratamento das manifestações respiratórias requer melhora da ventilação pulmonar, prevenção de atelectasias e pneumonias, esta intervenção precoce, através do fortalecimento muscular, pode prevenir hospitalizações e atuar retardando o óbito deste pacientes<sup>8</sup>.

Neste estudo houve melhora do pico de fluxo expiratório, ao que pode resultar em uma tosse mais efetiva

para a criança. Na literatura o pico de fluxo expiratório deve ser maior que 160L/min para uma tosse efetiva, crianças com menos que 270L/min têm maior risco de reterem secreção. Nesta pesquisa a criança apresentou um pico de fluxo menor que 270L/min, houve melhora do quadro após treinamento muscular respiratório, porém devido à progressão da doença o portador de DMD este propenso a exposição de microorganismos e consequentemente a acúmulo de secreção, com isso a necessidade do acompanhamento fisioterapêutico<sup>21,22</sup>.

Com a progressão da doença, a fraqueza muscular acarreta em distúrbio ventilatório de padrão restritivo, demonstrado na espirometria através da CVF e VFF<sub>1</sub>. Nesta pesquisa, estes valores estão ainda dentro do padrão de normalidade. Contudo, no início da perda da deambulação, a CVF tende a cair, resultando em uma fase de estabilidade e depois uma fase decrescente, que segue a progressão da doença, devido parcialmente ao desenvolvimento de uma escoliose, e gradativamente pela perda dos músculos respiratórios<sup>23,24</sup>.

O fato de a disfunção respiratória estar diretamente relacionada com a fraqueza da musculatura respiratória supõe-se que, o fortalecimento destes músculos poderia retardar ou minimizar o desenvolvimento de complicações decorrentes da redução da força dos músculos inspiratórios e consequentemente melhorarem a qualidade de vida desses pacientes<sup>25</sup>.

A pesquisa atual realizou um treinamento muscular respiratório com uma criança portadora de DMD, evidenciando melhora da função pulmonar e melhora da qualidade de vida, especificada nos questionários aplicados.

Os resultados obtidos sobre a qualidade de vida da criança indicaram boa perspectiva tanto do ponto de vista da criança, como da percepção do seu cuidador. Esse fato pode ser correlacionado ao estágio da doença. Estudos comprovam que, em estágio mais avançados, a debilidade resulta em redução dessa qualidade<sup>26</sup>, já outros estudos<sup>27</sup> correlacionam a qualidade de vida com a estrutura familiar.

Neste estudo tanto o *Peds - QL 4.0* quanto o QCC, apontaram melhora da qualidade de vida na criança portadora de DMD. A literatura diz que, a utilização de questionários de auto-avaliação em crianças e questionários aplicados aos pais assegura que, ambas as perspectivas sejam ouvidas na avaliação de novas intervenções

terapêuticas em crianças doentes<sup>28</sup>.

Embora DMD seja uma doença fatal, em última análise, a qualidade de vida e de esperança pode ser sensivelmente melhorada, se as manifestações clínicas forem tratadas adequadamente. A avaliação da qualidade de vida e a sua promoção fazem parte dos objetivos de saúde na criança e no adolescente com DMD, visto que, com a evolução do quadro patológico, todos os portadores desta enfermidade irão necessitar de cadeira de rodas, e ajuda para atividades básicas, sendo uma completa dependência de cuidados pessoais e tecnológicos. Por este motivo a apresentação social e emocional, leva a um comprometimento da qualidade de vida nestes indivíduos. A qual não está correlacionada somente ao aspecto físico, mas também a execução de papéis simples. Portanto, a terapêutica adequada poderá levar a ganhos surpreendentes na qualidade de vida destes sujeitos<sup>10,26</sup>.

As pesquisas sobre qualidade de vida em adultos têm progredido substancialmente, contudo, com crianças e adolescentes os estudos ainda não têm sido sistemáticos. Numa revisão da literatura, Schmitt e Koot<sup>29</sup> identificaram que dos 20.000 artigos sobre qualidade de vida, publicados entre 1980 e 1994, apenas 3.050 referiam-se às crianças, e a faixa etária menos estudada, dizia respeito àquelas com idade entre 6 e 12 anos.

Para crianças e adolescentes doentes, bem estar pode constituir o quanto seus desejos e esperanças se aproximam do que realmente está acontecendo. Também reflete sua prospecção, tanto para si quanto para os outros e é muito sujeita a alterações, sendo influenciada por eventos cotidianos e problemas crônicos, sendo dessa forma, multidimensional, determinada através da sensação subjetiva do bem estar. Abrindo dessa forma, portas para a necessidade de pesquisas envolvendo qualidade de vida da população infantil<sup>30</sup>.

A intervenção fisioterapêutica durante todo desenvolvimento de crianças portadoras de disfunções neuromusculares é fator de grande importância, visto que, as interações funcionais entre os diversos segmentos do corpo e com o meio ambiente contribuem para seu crescimento, desenvolvimento e melhora na qualidade de vida<sup>2</sup>, contudo apesar da melhora da função pulmonar e da qualidade de vida apresentada nesta pesquisa, se faz necessário o interesse em novos estudos, com uma maior

amostra, randomizados e com grupo controle, que avaliem a efetividade do treinamento respiratório em cada faixa etária, visto as perdas progressivas decorrentes da doença.

## CONCLUSÃO

Os resultados obtidos demonstram que o treinamento muscular respiratório realizado, pode proporcionar grandes benefícios para a criança portadora de DMD, principalmente no que diz respeito a ganho de força muscular respiratória, mantendo a capacidade vital, melhorando a atividade toráco-abdominal, aumentando o pico de fluxo expiratório, consequentemente melhorando a independência funcional e qualidade de vida, proporcionando que o mesmo executasse suas atividades cotidianas com menor cansaço, traduzindo melhoria na sua autonomia social, física e emocional.

## AGRADECIMENTO

Ao paciente e aos seus responsáveis que permitiram a viabilização deste estudo, e a todos que contribuíram direta ou indiretamente na construção desta pesquisa.

## REFERÊNCIAS

- Thompson N, Fahal I, Edwards, R.H.T. Distúrbios Musculares na Infância. In: Stokes, M. Neurologia para Fisioterapeutas. 3<sup>a</sup>. ed. São Paulo: Premier 2000, p.285-91.
- Umphred NA. Reabilitação Neurológica. São Paulo: Manole, 2004, p.421-34.
- Roberts RG. Dystrophins and dystrobrevins. Genome Biol. 2001;2:10-1186. REVIEWS3006.
- Sussman M. Duchenne muscular dystrophy. J Am Acad Orthop Surg 2002;10:138-51.
- Birkant DJ. The Assessment and Management of the Respiratory Complications of Pediatric Neuromuscular Diseases. Clinical Pediatric 2002;41:301-8. <http://dx.doi.org/10.1177/000992280204100502>
- Busbhy K, Bourk J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J . The multidisciplinary management of duchenne muscular dystrophy. Current Pediatrics 2005;15:292-300. <http://dx.doi.org/10.1016/j.cupe.2005.04.001>
- American Thoracic Society Documents. Respiratory care of the patient with duchenne muscular dystrophy. ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004;170:456-65. <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200307-885ST>
- Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with duchenne muscular dystrophy. Chest 1997;112:1024-8. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.112.4.1024>

- 9.Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. *Pediatr Pulmonol* 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)
- 10.Finsterer J. Cardiopulmonary support in duchenne muscular dystrophy. Springer 2005;184:205-15.
- 11.Parreira S, Resende MB, Zanoteli E, Carvalho MS, Marie SK, Reed UC. Comparison of motor strength and function in patients with Duchenne muscular dystrophy with or without steroid therapy. *Arq Neuropsiquiatr* 2010;68:683-8.  
<http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2010000500002>
- 12.Merlini L, Cicognani A, Malaspina E, Gennari M, Gnudi S, Talim B, et al. Early prednisone treatment in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2003;27:222-7.  
<http://dx.doi.org/10.1002/mus.10319>
- 13.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.  
<http://dx.doi.org/10.1378/chest.120.3.765>
- 14.Varni JW, Seid M, Kurtin PS. The PedsQI TM 4.0: Reliability and validity of the pediatric quality of life inventory version 4.0: generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care* 2001;39:800-12.  
<http://dx.doi.org/10.1097/00005650-200108000-00006>
- 15.Assis TRS. Avaliação do impacto da utilização da toxina botulínica do tipo A na qualidade de vida de crianças e adolescentes com espasticidade. (Dissertação de Mestrado). Curitiba: Universidade Federal do Paraná, 2003, 81p.
- 16.Estrup C, Lyager S, Naeraa N, Olsen C. Effect of respiratory muscle training in patients with neuromuscular disease and in normals. *Respiration* 1986;50:36-43.  
<http://dx.doi.org/10.1159/000194904>
- 17.Reid WD, Samrai B. Respiratory muscle training for patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Phys Ther* 1995;75:996-1005.
- 18.Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long-term effects on strength and load perception. *Med Sci in Sports & Exercise* 1999;31:1522-7.  
<http://dx.doi.org/10.1097/00005768-199911000-00005>
- 19.Merel J, Imelda JM, Nens VA, Alexander CH. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study. *Bimed Pediatric* 2010;10:55.
- 20.Topin N, Matecki S, Le Bris S, Rivier F, Echenne B, Prefaut . Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 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)
- 21.Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Pulmonology* 2005;39:457-60.  
<http://dx.doi.org/10.1002/ppul.20151>
- 22.Davies KE. Challenges in duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders* 1997;7:482-6.  
[http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966\(97\)00107-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966(97)00107-7)
- 23.MacDuff A, Ian S. Grant critical care management of neuromuscular disease, including long-term ventilation. *Curr Opin Crit Care (Neuroscience)* 2003;9:106-12.  
<http://dx.doi.org/10.1097/00075198-200304000-00005>
- 24.Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patient neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 1994;15:751-63.
- 25.Mccoll FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995;75:1006-114.
- 26.Kohler, Clarenbach CF, Boni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE . Quality of life Quality of life, physical disability, and respiratory Impairment in Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Respir Crit Care* 2005, p.1032-6.
- 27.Polakoff RJ, Morton AA, Koch KD, Rios CM. The psychosocial and cognitive impact of Duchenne's Muscular Dystrophy. *Semin Pediatr Neurol* 1998;5:116-23.  
[http://dx.doi.org/10.1016/S1071-9091\(98\)80027-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1071-9091(98)80027-2)
- 28.Klatchoian DA, Len CA, Itamoto C, James W, Ciconelli RM, Silva M. Qualidade de vida de crianças e adolescentes de São Paulo: confiabilidade e validade da versão brasileira do questionário genérico Pediatric Quality of Life Inventory TM versão 4.0. *J Pediatr (Rio J)* 2008;84:308-31.
- 29.Schmitt M, Koot MH. Quality of life measurement in children and adolescents: Issues, instruments and applications. *Journal of Clinical Psychology* 2001;57:571-85.  
<http://dx.doi.org/10.1002/jclp.1029>
- 30.Hinds P. Quality of life in children and adolescents with cancer. *Semin Oncol Nurs* 1990;6:285-91.  
[http://dx.doi.org/10.1016/0749-2081\(90\)90031-Y](http://dx.doi.org/10.1016/0749-2081(90)90031-Y)