



**UNIVERSIDADE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS-UNIPAC
CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE FISIOTERAPIA**

**JORDANA DE SOUSA RODRIGUES
LARA MARIELEN DE SOUZA
RAFAELA APARECIDA FERNANDES**

**ANÁLISE DO TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO EM PACIENTES
COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Barbacena/MG

2021



**UNIVERSIDADE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS-UNIPAC
CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE FISIOTERAPIA**

**JORDANA DE SOUSA RODRIGUES
LARA MARIELEN DE SOUZA
RAFAELA APARECIDA FERNANDES**

**ANÁLISE DO TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO EM PACIENTES
COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Universidade Presidente Antônio Carlos - UNIPAC, como parte dos requisitos para obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia.

Orientador: Otávio Henrique Azevedo Campos.

BARBACENA/MG

2021

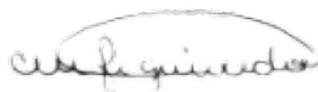
JORDANA DE SOUSA RODRIGUES
LARA MARIELEN DE SOUZA
RAFAELA APARECIDA FERNANDES

**ANÁLISE DO TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO EM PACIENTES
COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à
Universidade Presidente Antônio Carlos - UNIPAC, como
parte dos requisitos para obtenção do título de Bacharel
em Fisioterapia.

Aprovado em 06 / 07 / 2021

BANCA EXAMINADORA



Prof. Esp. Claudia Maria Miranda de Figueiredo
Centro Universidade Presidente Antônio Carlos- UNIPAC



Prof. Esp. Otávio Henrique de Azevedo Campos
Centro Universidade Presidente Antônio Carlos- UNIPAC



Prof. Esp. Ricardo Bageto Véspoli
Universidade Católica de Petrópolis

BARBACENA/MG

2021

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO.....	08
MÉTODOS.....	10
RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	12
CONCLUSÃO.....	22
REFERÊNCIAS.....	23

ANÁLISE DO TREINAMENTO MUSCULAR RESPIRATÓRIO EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

Jordana de Souza Rodrigues, Lara Marielen de Souza e

Rafaela Aparecida Fernandes¹

Otávio Henrique Azevedo Campos²

RESUMO

Introdução: A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é caracterizada como uma desordem muscular recessiva ligada ao cromossomo X. Possui como característica a diminuição progressiva da força muscular, atrofia musculares, com alguns meninos apresentando atrasos nos marcos motores com ou sem deficiência intelectual. A perda progressiva de função respiratória se acentua com a evolução da doença e principalmente a partir do momento em que se faz necessário o uso da cadeira de rodas. O declínio da função pulmonar está associado ao aumento da insuficiência respiratória e da ineficiência da tosse. O presente estudo aborda o impacto das técnicas de fisioterapia respiratória na função respiratória dos pacientes com DMD. **Objetivos:** Avaliar os efeitos das técnicas de treinamento muscular respiratório na função respiratória de pacientes com DMD. Analisar qual das manobras se mostrou mais eficaz em manter ou mesmo ganhar expansibilidade torácica nos pacientes de Distrofia Muscular de *Duchenne*. **Metodologia:** trata-se de uma revisão sistemática da literatura. Foi realizada uma busca nas bases de dados LILACS, PEDro, SciELO e PubMed através das seguintes combinações: “distrofia muscular de Duchenne and ventilação”, “distrofia muscular de Duchenne and exercícios respiratórios”, “distrofia muscular de *Duchenne and* fisioterapia”, “distrofia muscular de Duchenne and treinamento muscular respiratório”. Após a triagem de títulos e resumos e aplicação dos critérios de elegibilidade foram validados 7 artigos para esta revisão. **Resultados:** Todos os estudos apresentaram bons resultados no aumento do pico de fluxo de tosse e aumento da capacidade vital. Dois estudos apontam melhora na expansibilidade torácica a curto prazo. **Conclusão:** as manobras abordadas durante esses estudos se mostraram eficazes na melhora da função respiratória dos pacientes com DMD.

Palavras-chaves: Distrofia Muscular de Duchenne - D020388; Ventilação - D014691; Exercícios Respiratórios - D001945; Fisioterapia - D02676; Treinamento muscular respiratório.

ABSTRACT

Introduction: Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is characterized as an X-linked recessive muscle disorder. Its characteristic is a progressive decrease in muscle strength, muscle atrophies, with some boys presenting delays in motor milestones with or without intellectual disability. The progressive loss of respiratory function is accentuated with the evolution of the disease and especially from the moment when the use of a wheelchair becomes necessary. The decline in lung function is associated with increased respiratory failure and cough inefficiency. The present study addresses the impact of respiratory

¹ Discentes do Curso de Bacharelado em Fisioterapia da Universidade Presidente Antônio Carlos - Unipac

² Orientador Docente do Curso de Bacharelado em Fisioterapia da Universidade Presidente Antônio Carlos – Unipac.

physiotherapy techniques on the respiratory function of patients with DMD. **Objectives:** To evaluate the effects of respiratory muscle training techniques on respiratory function in patients with DMD. To analyze which of the maneuvers proved to be more effective in maintaining or even gaining chest expansion in Duchenne Muscular Dystrophy patients. **Methodology:** this is a systematic review of the literature. A search was performed in the LILACS, PEDro, SciELO and PubMed databases using the following combinations: "Duchenne muscular dystrophy and ventilation", "Duchenne muscular dystrophy and breathing exercises", "Duchenne muscular dystrophy and physiotherapy", "dystrophy Duchenne muscle and respiratory muscle training". After screening the titles and abstracts and applying the eligibility criteria, 7 articles were validated for this review. **Results:** All studies showed good results in increasing peak cough flow and increasing vital capacity. Two studies point to short-term improvement in chest expansion. **Conclusion:** the maneuvers addressed during these studies proved to be effective in improving the respiratory function of patients with DMD.

Keywords:Duchenne Muscular Dystrophy - D020388; Ventilation - D014691; Breathing Exercises - D001945; Physiotherapy - D02676; Respiratorymuscle training;

LISTA DE ABREVIATURAS

CI - Capacidade inspiratória

CIM - Capacidade de insuflação máxima

CIP - Capacidade de insuflação pulmonar

CK- Creatinofosfoquinase

CV - Capacidade vital

CVF - Capacidade vital forçada

DD - Decúbito dorsal

DM - Distrofia muscular

DMB - Distrofia muscular de becker

DMD - Distrofia muscular de duchenne

DNA- Ácido desoxiribonucléico

DNM - Distrofias neuromusculares

FC- Frequência cardíaca

FP- Função pulmonar

PA- Pressão arterial

PE máx- Pressão expiratória máxima

PEEP - Pressão positiva expiratória final

PFT - Pico de fluxo de tosse

PI máx - Pressão inspiratória máxima

TMR - Treinamento da musculatura respiratória

VC - Volume corrente

VEF₁ - Volume expiratório forçado

VM - Ventilação mecânica

INTRODUÇÃO:

A Distrofia muscular de Duchenne (DMD) foi descrita pela primeira vez em 1858 pelo médico neurologista francês Guillaume Benjamin Amand Duchenne. Ele documentou em detalhes o caso de um menino de 9 anos que perdeu a capacidade de deambular por causa de uma doença muscular. Dez anos mais tarde, ele publicou 13 casos e inúmeras observações sobre os sinais e sintomas clínicos da doença. Através das suas observações concluiu que a doença era transmitida através de herança genética ¹.

A DMD, tem incidência de 1:3.500 meninos nascidos vivos e no Brasil, ocorrem cerca de 700 novos casos por ano ². As distrofias neuromusculares (DNM) fazem parte de um grupo de miopatias de ordem genética, degenerativas progressivas que podem ser caracterizadas como autossômicas ou ligadas ao cromossomo X. Na herança autossômica dominante a criança recebe o gene defeituoso de um dos pais, o que confere 50% de chance de a criança herdar e desenvolver a doença, nesse caso não importando o sexo do bebê. Quando a herança tem caráter autossômico recessivo ambos os pais carregam o gene defeituoso podendo serem portadores assintomáticos ou sintomáticos. Nesse segundo caso, a criança apresenta 25% de chance de desenvolver a doença e 50% de chance de ser portadora assintomática. Ambos os sexos podem ser afetados. A herança ligada ao cromossomo X ocorre quando a mãe é portadora do gene defeituoso. Neste caso, os indivíduos do sexo masculino filhos de mãe portadora apresentam 50% de chance de desenvolver a doença, uma vez que o homem recebe um cromossomo X da mãe e um Y do pai. Indivíduos do sexo feminino filhas de mãe portadora também apresentam 50% de chance de receber o gene patológico, mas em geral não manifestam a doença ou apresentam apenas sintomas leves de distrofia muscular ³.

Ainda de acordo com as concepções de Brito e Mendes (2017) ³, a DMD é caracterizada como uma desordem muscular recessiva ligada ao cromossomo X, sendo que o gene anormal está localizado mais precisamente no locus Xp21, que é responsável pela codificação da proteína distrofina, ressalta-se também que a DMD é a distrofia muscular mais comum na infância e também o tipo mais severo.

Em razão desta anormalidade no locus Xp21, os pacientes de DMD cursam com ausência da distrofina, devido a deleção, ou importante deficiência em consequência da falha de síntese do RNA mensageiro ⁴. Esta proteína possibilita a conexão da membrana celular,

internamente, ao mecanismo contrátil de actina e miosina e externamente, com a membrana basal. Faz ligação com um complexo glicoprotéico, envolvendo o sarcolema e ligando-se a lâmina basal, na matriz celular. Esta deficiência facilita a entrada de cálcio na célula e ativação de proteases, o que gera necrose das fibras musculares, fagocitose, reações inflamatórias e infiltração adiposa ³.

É possível observar também anormalidades no tamanho das fibras musculares. As fibras do tipo II são acometidas por hipertrofia e as fibras do tipo I por atrofia. Estudos mais recentes já apontam que ocorre acometimento não apenas da musculatura esquelética como também da musculatura lisa ⁵.

A confirmação do diagnóstico de DMD pode se dar através de exame de DNA, níveis elevados de creatinofosfoquinase (CK), ausência de distrofina na biópsia muscular ou presença de uma deleção do gene distrofina do braço curto do cromossomo X ⁴.

A sequência de alterações citadas confere à DMD a característica de diminuição progressiva da força muscular, atrofias musculares, com alguns meninos apresentando atrasos nos marcos motores com ou sem deficiência intelectual ^{6,7}. Salienta-se que as manifestações clínicas estão presentes desde o nascimento, porém se tornam mais evidentes entre os 3 e 5 anos de idade ⁶. Observa-se que os sintomas iniciais identificados na DMD são de fraqueza muscular da cintura pélvica e posteriormente da cintura escapular ⁴.

Outras características identificadas são a pseudo-hipertrofia das panturrilhas e o sinal de Gowers presentes em todos os casos e decorrente, respectivamente, de uma progressiva necrose muscular, fibrose e infiltração gordurosa nos gastrocnêmios e de uma fraqueza da musculatura extensora de joelho e quadril. Esses conjuntos de alterações provocam no paciente uma marcha típica denominada marcha miopática ou anserina ⁸.

Souza Et Al (2015) ⁸ também dissertam que o comprometimento ocorre de maneira simétrica. O tórax tende a se achatarse em sentido antero posterior e é comum o aparecimento de escoliose. Mais tarde a musculatura do pescoço também é comprometida. Nesse sentido, destaca-se que a perda da capacidade de deambular ocorre por volta da primeira década de vida, o que leva os pacientes a necessidade do uso da cadeira de rodas ⁴.

A perda progressiva de função respiratória se acentua com a evolução da doença e principalmente a partir do momento em que se faz necessário o uso da cadeira de rodas

⁵. O declínio da função pulmonar está associado à fraqueza muscular respiratória, ao aumento da insuficiência respiratória e da ineficiência da tosse. Como mecanismo compensatório a frequência respiratória tende a aumentar ^{9,10}.

Por consequência da tosse ineficaz ocorre acúmulo de secreções em vias aéreas inferiores. Pacientes em que o comprometimento é muito grande cursam com congestão pulmonar e infecções respiratórias. Os pulmões e a parede torácica tornam-se pouco complacentes e com isso, as bases pulmonares não são ventiladas de forma adequada causando hipoventilação noturna, situação que causa a diminuição da concentração de oxigênio sanguíneo (hipoxemia) e aumento da concentração de gás carbônico no sangue (hipercapnia). Com a progressão da doença a hipoventilação também pode passar a ocorrer durante o período de vigília. A CV cai de forma progressiva, a Pimáx e a Pemáx diminuem causando uma alteração restritiva. Anormalidades torácicas como a escoliose também podem contribuir para redução da expansão pulmonar, devido a restrição da parede torácica ^{5,6}.

Os pacientes com DMD costumam ir a óbito entre a segunda e a terceira década de vida. A infecção pulmonar e a insuficiência respiratória são responsáveis por cerca de 75% dos óbitos, sendo consideradas a primeira causa de morte nesses indivíduos, seguida das complicações cardíacas ⁹.

Não existe terapêutica curativa para esta patologia, no entanto, a fisioterapia respiratória é indicada com o objetivo de prevenir as complicações pulmonares e melhorar a qualidade de vida no portador de DMD ⁴.

Portanto, o presente estudo teve como objetivo analisar na literatura os efeitos do TMR na função respiratória de pacientes com DMD e avaliar qual das manobras se mostrou mais eficaz em manter ou mesmo ganhar expansibilidade torácica nos pacientes de DMD.

MÉTODOS

O presente estudo caracterizou-se como uma revisão sistemática da literatura. Esse tipo de estudo utiliza como fonte de dados a literatura acerca de determinado tema e, mediante métodos sistematizados de buscas, apreciação crítica e síntese da informação, disponibiliza um resumo das evidências relacionadas a uma determinada intervenção. Integra as informações de um conjunto de estudos realizados separadamente sobre

determinada terapêutica/ intervenção, que podem apresentar resultados conflitantes e/ou coincidentes, bem como identificar temas que necessitam de evidência, auxiliando na orientação para investigações futuras ¹¹.

Este estudo seguiu nove etapas previamente estabelecidas: 1) Definição do problema; 2) Desenho do teste de relevância; 3) Definição dos bancos de dados, das palavras-chaves e levantamento dos dados; 4) Primeira aplicação do teste de relevância - resumo - por três examinadores independentes; 5) Segunda aplicação do teste de relevância - texto completo - por três examinadores independentes; 6) Aplicação da Escala PEDro; 7) Análise crítica de todos os artigos selecionados; 8) Resumos dos artigos selecionados; 9) Apresentação dos resultados.

Para a seleção dos artigos realizou-se uma busca avançada nas bases de dados eletrônicas: *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde* (LILACS), *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro), PubMed e *Scientific Electronic Library Online* (SciELO). Foram utilizados como Descritores em Saúde (DEC's) os seguintes termos: "distrofia muscular de Duchenne", "ventilação", "exercícios respiratórios", "fisioterapia". A palavra-chave "treinamento muscular respiratório" também foi utilizada como critério de busca, porém não apresenta descritor correspondente no DEC's. Utilizou-se o operador booleano "and" para junção dos termos e utilização das combinações de 2 a 2 palavras-chaves e suas variações nas línguas inglesa e portuguesa. A busca nos bancos de dados se deu entre março de 2021 e abril de 2021.

Na primeira aplicação do teste de relevância as publicações foram avaliadas por título/resumo por três pesquisadores de forma totalmente independente e cegada, obedecendo de forma rigorosa os critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos. Após isto, os três pesquisadores, de forma independente, realizaram a leitura do texto completo dos artigos pré-selecionados e aplicaram novamente os critérios de inclusão e exclusão, como forma de certificar que os estudos selecionados obedeciam integralmente aos critérios propostos.

Foram adotados os seguintes critérios de inclusão: artigos originais; em humanos; participantes com diagnóstico de DMD; idade a partir de 1 ano; publicados a partir do ano de 2011; intervenções descritas como treinamento muscular respiratório em participantes com distrofia muscular de Duchenne; escritos em língua portuguesa ou inglesa. Foram excluídos da pesquisa: artigos com mais de 10 anos de publicação; revisões sistemáticas;

revisões de literatura; revisões integrativas, metanálises, intervenções diferentes do TMR na DMD; intervenções que não sejam consideradas fisioterapia.

De forma a assegurar o rigor de qualidade metodológico, os artigos foram avaliados através da escala PEDro. A escala é composta por 11 itens. O escore total da escala é de 10 pontos, sendo escores < 5 considerados de baixa qualidade e escores > 5 considerados de alta qualidade. O critério 1 é referente à elegibilidade dos sujeitos participantes do estudo e não é utilizado para o cálculo do escore PEDro. O critério 2 trata sobre a randomização, critério 3 alocação cega dos voluntários, critério 4 vinculado aos indicadores prognósticos, critério 5, 6 e 7 avaliam o cegamento dos sujeitos e dos avaliadores, critério 8 avalia perda amostral, critério 9 análise por intenção de tratamento, critérios 10 e 11 informações estatísticas.

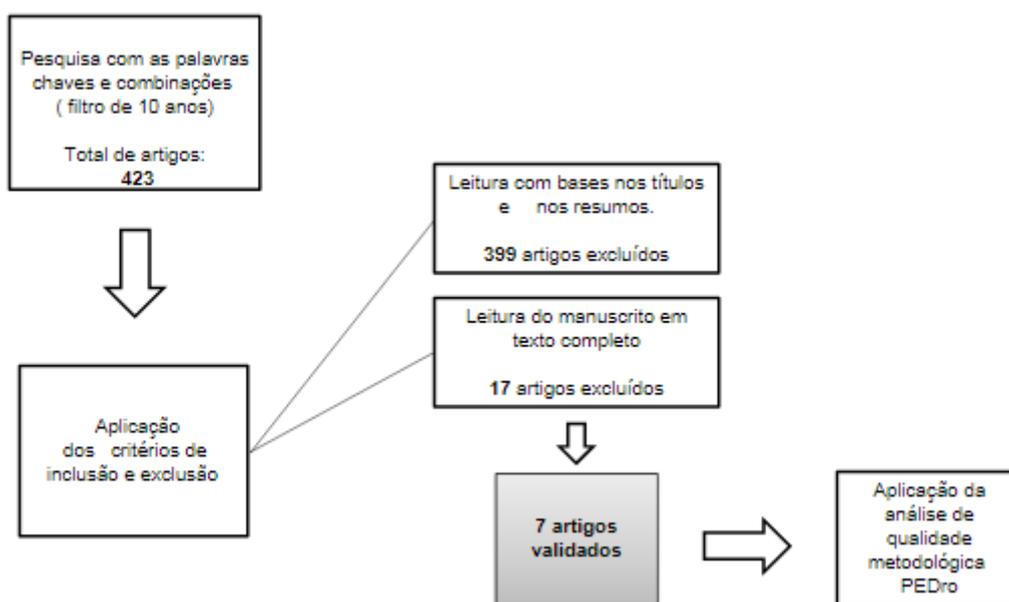
RESULTADOS E DISCUSSÃO

Foram identificados 774 estudos, reduzidos para 423 após aplicação do filtro de 10 anos, os quais foram realizados leitura dos títulos e dos resumos para verificação da elegibilidade através dos critérios de inclusão e exclusão. Após a aplicação dos critérios, foram pré-selecionados 24 artigos para verificação na segunda etapa de elegibilidade, que foi realizada com base na leitura do manuscrito completo. Foram eleitos 7 estudos, envolvendo 246 participantes, que foram incluídos conforme tabela e fluxograma abaixo:

Lilacs	Distrofia muscular de Duchenne AND ventilação	8	5 artigos validados
PEDro		15	
PubMed		419	
SciELO		4	
PEDro	Distrofia muscular de	1	

PubMed	Duchenne AND exercícios respiratórios	29	0 artigos validados
SciELO		0	
Lilacs	Distrofia muscular de Duchenne AND fisioterapia	14	1 artigo validado
PEDro		5	
PubMed		205	
SciELO		14	
Lilacs	Distrofia muscular de Duchenne AND treinamento muscular respiratório	0	1 artigo validado
PEDro		9	
PubMed		48	
SciELO		0	

Fonte: Dados da pesquisa, elaborado pelos autores



Fonte: Dados da pesquisa, elaborado pelos autores

QUADRO 1. DESCRIÇÃO DAS INTERVENÇÕES, QUALIDADE METODOLÓGICA E PRINCIPAIS RESULTADOS DOS ESTUDOS SELECIONADOS:

AUTOR E ANO DE PUBLICAÇÃO	TÍTULO	OBJETIVO	AMOSTRA E INTERVENÇÃO	RESULTADOS E CONCLUSÃO
Toussaint M, Pernet K, Steens M, Haan J, Sheers N. Publicado em 2016. Escore Escala PEDro: 9	Cough Augmentation in Subjects With Duchenne Muscular Dystrophy: Comparison of Air Stacking via a Resuscitator Bag Versus Mechanical Ventilation.	Comparar os efeitos do empilhamento de ar por meio de uma bolsa reanimadora versus ventilação mecânica em indivíduos com distrofia muscular de Duchenne.	52 indivíduos com diagnóstico de DMD. Os participantes foram instruídos a realizar a técnica de empilhamento de ar alocada aleatoriamente (VM ou bolsa ressuscitadora) até a insuflação máxima e em seguida tossir em uma máscara sem assistência manual ou compressão abdominal.	Não houve diferença no pico de fluxo de tosse assistido por empilhamento de ar entre os grupos e ambas as técnicas resultaram em um aumento médio significativo em comparação com o pico de fluxo de tosse não assistido. Os valores alcançados foram semelhantes independentemente da técnica o que sugere que tanto o ventilador mecânico quanto a bolsa ressuscitadora podem ser usados para melhorar a eficácia da tosse em pessoas com DMD.
Stehling F, Bouikidis A, Schara U, Mellies U. Publicado em 2015 Escore Escala PEDro: 8	Mechanical insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders.	Analisar se o uso regular das insuflações-exsuflações 2 vezes ao dia em intervalo livre de infecção é capaz de retardar o declínio anual de capacidade vital ou mesmo melhorá-lo em pacientes com restrição de volume pulmonar severa.	21 pacientes com diagnóstico de DMD, atrofia muscular espinhal, miopatia congênita sem fraqueza do diafragma e distrofia muscular congênita com fraqueza do diafragma. Os pacientes eram aconselhados a realizar as insuflações-exsuflações duas vezes ao dia por 10 minutos aplicando conjuntos de três respirações de insuflação/expiração para melhorar a desobstrução das vias aéreas independente de infecções do trato respiratório.	No primeiro ano após as insuflações-exsuflações, o VC apresentou um aumento relativo médio de 28% em 18 dos 21 participantes. Depois do segundo ano de uso, o efeito apresentou estabilidade, o que contribuiu diretamente para redução de hospitalização e mortalidade em pacientes com DMD. A intervenção retarda o declínio e até melhora a capacidade vital em pacientes com DNM.

<p>Meric H, Falaize L, Pradon D, Lacombe M, Petitjean M, Orlikowski D, Prigent H, Lofaso F.</p> <p>Publicado em 2017.</p> <p>Escore Escala PEDro: 6</p>	<p>Short-term effect of volume recruitment-derecruitment manoeuvre chest-wall motion in Duchenne muscular dystrophy.</p>	<p>Avaliar os efeitos de curto prazo da insuflação mecânica - exsuflação na capacidade vital e a contribuição para esses efeitos de cada compartimento da parede torácica.</p>	<p>9 pacientes com diagnóstico de DMD confirmado. Foram realizadas manobras de recrutamento/desrecrutamento de volume utilizando um insuflador-exsuflador mecânico, com o paciente em DD utilizando uma máscara facial.</p>	<p>A CV aumentou de forma significativa imediatamente após a manobra, mas voltou a linha de base na primeira hora. As manobras podem ser benéficas em pacientes com DMD com síndrome restritiva grave e devem ser consideradas como um componente de cuidados usuais. A curta duração efeito das manobras de recrutamento/desrecrutamento de volume sugere a necessidade de repetir as sessões em intervalos menores durante o dia.</p>
<p>LoMauro A, Banfi P, D'Angelo MG, Aliverti A.</p> <p>Publicado em 2019.</p> <p>Escore Escala PEDro: 7</p>	<p>Glossopharyngeal breathing can allow a lung expansion greater than inspiratory capacity in muscular dystrophy.</p>	<p>Comparar os efeitos da respiração glossofaríngea na capacidade respiratória em pacientes com DM e um MC.</p>	<p>3 participantes: um paciente com DMD, um paciente com DMB e um MC. Utilizaram um sistema OEP de oito câmeras de TV para medir a parede torácica e as variações de volume torácico-abdominais durante uma respiração, CI e respiração glossofaríngea auto-aprendido, na posição supina e em posição sentado.</p>	<p>Ao final do período da respiração glossofaríngea todos os sujeitos expandiram a parede torácica bem acima do volume alcançado, porém o incremento do volume sobre a CI foi substancialmente maior nos pacientes com DM. Os volumes mudaram em MC e em paciente leve e grave de DM. A respiração glossofaríngea mostrou ser eficaz na presença de disfagia grave e fraqueza diafragmática grave.</p>
<p>Iskandar K, Sunartini, Nugrahanto AP, Ilma N, Kalim AS, Adistyawan G, Siswanto, Naning R.</p> <p>Publicado em 2019.</p> <p>Escore Escala PEDro: 7</p>	<p>Use of air stacking to improve pulmonary function in Indonesian Duchenne muscular dystrophy patients: bridging the standard of care gap in low middle income country setting.</p>	<p>Medir o perfil respiratório em pacientes com DMD não ambulatoriais, a necessidade de dispositivos respiratórios adequados e investigar a eficácia de técnicas de aumento da tosse.</p>	<p>8 pacientes indonésios com diagnóstico de DMD. Mediram a função pulmonar da linha de base, incluindo CVF e VEF1, utilizando o espirômetro. O PFT foi medido em todos os sujeitos na linha de base (tosse sem assistência), com compressão torácica (manobra de Heimlich), após empilhamento de ar com saco de ressuscitador. Todas as medidas foram feitas com o paciente sentado.</p>	<p>O desempenho de tosse foi melhorado pelo empilhamento de ar usando um saco de ventilação manual. Três pacientes que tiveram hipoventilação noturna não apresentaram hipercapnia diurna. A acessibilidade ao saco de insuflação manual e ventilação para empilhamento de ar para a técnica combinada permite a melhoria do PFT média e ajuda a manter a função respiratória.</p>

<p>Fernandes ASN. Publicado em 2014 Escore Escala PEDro: 7</p>	<p>Avaliação da efetividade e segurança no treinamento da manobra de empilhamento de ar nas distrofinopatias.</p>	<p>Investigar a efetividade e a segurança desta manobra durante um período de um ano de treinamento em pacientes com DMD.</p>	<p>Estudo prospectivo realizado com 60 pacientes com diagnóstico de DMD, cardiopatas e não cardiopatas, sendo avaliados a FP, PFT e a resposta cardiovascular (FC e PA), e os sintomas associados, apresentados antes e após a manobra de empilhamento de ar e reavaliados após um ano de orientação e treinamento.</p>	<p>O treinamento da manobra de empilhamento, durante um ano, proporcionou ganho e manutenção da função pulmonar, além de alterações cardíacas significativas associadas a sintomas apenas durante a sustentação da manobra, principalmente em pacientes cardiopatas.</p>
<p>Matsumura T, Saito T, Fujimura H, Shinno S, Sakoda S. Publicado em 2012 Escore Escala PEDro: 5</p>	<p>Lung inflation using a positive end expiratory pressure valve in neuromuscular disorders</p>	<p>Testar um método de treinamento de insuflação pulmonar usando um método de válvula PEEP.</p>	<p>93 pacientes portadores de doenças neuromusculares. Trata-se de um estudo prospectivo com uma amostra de 93 pacientes com diagnóstico clínico de DMD, na qual foi avaliado a CV, CIM, PFT e CIP. O treinamento foi consecutivo, realizado durante 4 meses antes e após o treinamento.</p>	<p>A válvula PEEP permitiu a insuflação pulmonar efetiva independentemente da função da laringea. Consecutivo o treinamento pode melhorar a condição pulmonar, mesmo em casos avançados. A introdução precoce do treinamento CIP pode ser eficaz na prevenção de complicações respiratórias em pacientes com doenças neuromusculares.</p>

Fonte: Dados da pesquisa. Elaborado pelos autores.

A degradação progressiva da função pulmonar justifica a insuficiência respiratória como sendo a principal causa de morte nesses pacientes. A insuficiência respiratória em pacientes com DMD se deve a combinação entre fraqueza muscular respiratória, diminuição da complacência pulmonar e diminuição da expansibilidade torácica. A fraqueza dos músculos respiratórios, associada à ineficiência da tosse, acúmulo de secreções e hipoventilação, resulta em pneumonias de repetição, atelectasias, e insuficiência respiratória durante o sono e vigília ¹².

Meric et al (2017) ¹³, realizaram um estudo clínico com intuito de avaliar os efeitos a curto prazo da insuflação - exsuflação mecânica na capacidade vital e a contribuição desses efeitos para cada compartimento da parede torácica. Participaram da pesquisa nove pacientes com diagnóstico de DMD. Os pacientes foram posicionados em DD e conectados ao dispositivo por meio de uma máscara facial. Foram realizadas 15

insuflações - exsuflações, cada uma com 30 cmH₂O de pressão inspiratória por 2 segundos (s) e 30 cm H₂O por 3 s, separados por intervalos de 30 s. A sessão foi realizada uma única vez. A avaliação dos parâmetros respiratórios foi realizada em 3 momentos: imediatamente antes da intervenção, imediatamente após a intervenção e 1 hora após a intervenção através de espirometria e sistema de gravação OEP para avaliar a distribuição de volume na parede torácica. Ao final da pesquisa os autores compararam os dados obtidos em cada momento da avaliação e observaram que o volume corrente aumentou significativamente imediatamente após a intervenção, porém retornou a linha de base na primeira hora. Os autores concluem que o aumento do VC pode explicar os efeitos benéficos a longo prazo da manobra e que a curta duração dos efeitos sugere a necessidade de repetir as manobras em intervalos menores de tempo.

O artigo de Stehling et al (2015) ¹⁴, por sua vez, teve como objetivo avaliar os efeitos a longo prazo das manobras de insuflação - exsuflação mecânica na função respiratória de indivíduos com DMD. Para tal, realizaram um estudo de análise retrospectiva de dados coletados a partir de 21 pacientes com DMD, atrofia muscular espinhal, miopatia congênita sem fraqueza do diafragma e com fraqueza do diafragma.

Os participantes foram instruídos a realizar a insuflação - exsuflação duas vezes ao dia por 10 minutos aplicando conjuntos de três insuflações - exsuflações independente de infecção do trato respiratório. A intervenção foi aplicada por 3 anos. A avaliação da capacidade respiratória foi realizada através de espirometria antes da intervenção, um ano após e dois anos após a implementação da intervenção.

No primeiro ano, os autores observaram um aumento de 28% da CV em 18 dos 21 participantes. No segundo ano o efeito apresentou estabilidade. Em consonância com a conclusão de Meric et al ¹³, Stehling et al ¹⁴ concluíram que a intervenção é capaz de reduzir o declínio anual de CV em pacientes com DNM e que isto contribui diretamente para redução de hospitalizações e mortalidade. Entretanto, é importante ressaltar que o conjunto de dados analisados estava em partes incompleto e que os autores não deixam claro no estudo se o aumento da CV se deve apenas a insuflação pulmonar gerada durante a manobra ou se deve à adição da manobra de insuflação - exsuflação.

No estudo de Toussaint et al (2016) ¹⁵, foi realizada uma comparação do empilhamento de ar por meio de uma bolsa ressuscitadora versus VM. Para isso, realizaram um estudo prospectivo de grupo paralelo comparativo, envolvendo 52 indivíduos com DMD em VNI.

Os participantes foram alocados de forma aleatória a dois subgrupos: grupo ventilador mecânico (27) e grupo bolsa reanimadora (25). Antes da intervenção foi realizada a espirometria, medido o PFT assistido e não assistido. O PFT assistido foi obtido através de respiração espontânea máxima seguida de compressão tóraco-abdominal realizado por um terapeuta. O empilhamento de ar através de VM foi realizado através de VM ciclado a volume, máscara nasal e sem alteração dos parâmetros utilizados na VNI noturna. O empilhamento de ar por meio da bolsa reanimadora foi conduzido por um terapeuta usando saco de 2 L e máscara facial.

Nesse sentido, os autores não encontraram diferença no PFT assistido entre os grupos. A alteração no PFT individual variou de 20 a 245%, com melhora mais significativa em participantes que previamente apresentavam $P_{em\acute{a}x}$ e CVF basais mais baixos. Os autores concluíram com este estudo que os efeitos a curto prazo no PFT foram semelhantes entre os grupos e que, portanto, tanto o VM quanto uma bolsa reanimadora mais barata pode ser usada para melhora da tosse em indivíduos com DMD.

Corroborando com os achados de Toussaint et al (2016)¹⁵, Iskandar et al (2019)¹⁶ e Fernandes (2014)¹⁷ também registraram aumento do PFT nos pacientes com DMD após manobra de empilhamento de ar com bolsa reanimadora. Para tal conclusão, Iskandar et al (2019)¹⁶ realizaram um estudo com 8 participantes com DMD, avaliaram através da espirometria a CVF e VEF_1 . A SpO_2 , $TcCO_2$ e FC foram monitorados durante o sono.

O PFT foi medido em todos os sujeitos na linha de base (tosse sem assistência), com compressão torácica, após empilhamento de ar com saco ressuscitador e com a técnica combinada. A manobra completa de empilhamento de ar consistiu em três insuflações sem exalação. Foi solicitado ao paciente que realizasse uma inalação profunda sem exalação e após foi realizada compressão torácica. Três pacientes que tiveram hipoventilação noturna não apresentaram hipercapnia diurna. Os valores de PFT medidos com compressão torácica após o empilhamento do ar e com a técnica combinada foram significativamente superiores aos medidos na linha de base sem qualquer intervenção. O PFT na técnica de compressão torácica para pacientes com escoliose se mostrou consideravelmente inferior.

Por sua vez, Fernandes (2014)¹⁷ realizou um estudo longitudinal com medidas transversais. Participaram 60 pacientes com DMD em uso de corticoterapia. A avaliação foi realizada antes da intervenção e repetida após 12 meses. Foi coletada a prova de função pulmonar, a CVF, VEF_1 e CIM através do espirômetro. O PFT foi coletado com o

Peak Flow. A avaliação foi realizada através do aparelho semiautomático, dados da FC, PA, sintomas clínicos antes, durante e após uma manobra, bem como no final de 10 manobras. Foi aferida através do monitor a VFC, observando dois subgrupos, o de cardiopatas e o de não cardiopatas com base nos valores de fração de ejeção. Houve ganho significativo no PFT em ambas avaliações em todos os grupos.

Em contrapartida, Matsumura et al (2011) ¹⁸, através de um estudo prospectivo de grupo comparativo, analisaram o efeito de um treinamento de insuflação pulmonar com válvula PEEP na CIP, CIM e na disfagia de pacientes com DNM. Participaram do estudo 93 pacientes portadores de DMD, ELA e distrofia miotônica. Foram avaliadas a CV, CIM, PFT, CIP e a PEEP através de um respirômetro e o PFT através de um medidor de pico de fluxo.

Nesse sentido, a CIP foi mensurada após indexação de uma válvula PEEP (20 cm H₂O) à bolsa reanimadora ajustando firmemente, fornecendo ar até que um vazamento começou a partir da válvula PEEP, liberando a válvula e induzindo a expiração máxima. O procedimento foi realizado 3 vezes e foi considerado o valor máximo. Para avaliar o efeito da disfagia, os pacientes foram divididos em dois subgrupos de acordo com sua dieta. Os efeitos a longo prazo foram avaliados em seis pacientes com DMD traqueostomizados, todos internados. Foram realizados dois conjuntos de cinco insuflações pulmonares a 20 cm H₂O. A PEEP foi aferida 5 dias por semana, durante 4 meses. A CIP máxima antes e depois do treinamento foram comparados. Não foram observadas mudanças significativas no PFT. Entre os pacientes não traqueostomizados, o treinamento de CIP mostrou maior taxa de eficiência do que no treinamento de CIM. A CV foi menor no grupo disfágico em comparação com o grupo normal. A longo prazo a CIP de pacientes com DMD traqueostomizados foi significativamente menor do que os pacientes com ELA traqueostomizados. Mesmo diante disto, observou-se que todos os pacientes tiveram aumento da CIP, exceto um paciente que cursava com grave deformidade escoliótica na coluna vertebral.

Lomauro et al (2019) ¹⁹ realizaram um ensaio clínico que teve como objetivo comparar os efeitos da respiração glossofaríngea na capacidade respiratória em pacientes com DM e um MC. Foram recrutados 3 participantes: um com DMB, um com diagnóstico DMD e um MC. As três fases da respiração glossofaríngea foram repetidas várias vezes até que uma expansão pulmonar confortável fosse alcançada.

Os pesquisadores utilizaram um sistema de gravação OEP para medir a parede torácica e as variações de volume torácico-abdominais durante uma respiração, CI e respiração glossofaríngea auto-aprendida, que foi realizado em duas posturas em posição supina e em posição sentado. A CVF e VEF₁ foram medidos na posição sentada utilizando um espirômetro. Todos os sujeitos expandiram a parede torácica bem acima do volume alcançado, porém o incremento do volume sobre a CI foi substancialmente maior nos pacientes com DM do que no MC. Os pacientes com DM, embora caracterizados pela restrição pulmonar, foram capazes de recrutar um volume inspiratório adicional substancial usando músculos glossofaríngeos. Conclui-se que respiração glossofaríngea não só expande o pulmão além da CI, mas também reverte o movimento abdominal respiratório paradoxal com uma expansão aumentada da base pulmonar, refletida como um deslocamento maior do diafragma.

Por outro lado, no estudo realizado por Meric et al (2017)¹³ foi observado, após uma única sessão de intervenção de manobra de insuflação - exsuflação com VM, aumento de volume no lado não dominante e ausência de alteração no lado dominante. Verificou-se nesse caso que a assimetria anormal de expansão da parede torácica foi corrigida após a manobra e permaneceu por uma hora após a intervenção.

As duas técnicas demonstram indícios de efeito sobre a melhora da expansibilidade torácica e complacência pulmonar, porém, ao interpretarmos os resultados do estudo de Lomauro et al (2019)¹⁹, devemos levar em consideração a amostra restrita de participantes quando comparado às técnicas de empilhamento de ar.

A idade dos participantes dos estudos selecionados para esta revisão variou de 13 a 41 anos. A maior parte das intervenções foram realizadas sob supervisão de pelo menos um ou mais pesquisadores, exceto nos estudos de Stehling et al (2016)¹⁴ e Fernandes (2014)¹⁷ que realizaram protocolos de tratamento com objetivos de coleta de resultados a longo prazo e o estudo de Matsumura et al (2011)¹⁸ onde a intervenção a longo prazo foi acompanhada pelas enfermeiras do hospital onde os pacientes encontravam-se internados.

Os estudos de Meric et al (2017)¹³, Stehling et al (2016)¹⁴, Iskandar et al (2019)¹⁶, LoMauro et. Al (2019)^{19e} Matsumura et al (2011)¹⁸, foram compostos por amostra total ou parcial de pacientes identificados com restrição pulmonar severa. Os estudos compostos por amostra mista (pacientes com restrição severa e restrição leve a moderada)

identificaram uma melhora significativa da linha de base de CV e Pemáx nos pacientes com restrição grave.

Dois artigos desta revisão avaliaram o comportamento hemodinâmico dos pacientes durante as manobras de empilhamento de ar. Fernandes et al (2014) ¹⁷ constatou que a PAS e a FC se comportaram de forma distinta entre pacientes não cardiopatas e cardiopatas (disfunção ventricular esquerda < 40%).

Durante a fase de sustentação, após 12 meses de intervenção, PAS apresentou aumento significativo neste grupo. Por este motivo, a pesquisadora recomenda que neste grupo de pacientes a fase de sustentação seja reduzida. Os sintomas de baixo débito cardíaco foram relatados, na maior parte das vezes, em pacientes cardiopatas, o que pode influenciar na prescrição da técnica.

Em contrapartida Matsumura et al (2011) ¹⁸, não observaram diferenças significativas nos sinais vitais dos pacientes traqueostomizados acompanhados por 4 meses com a manobra de empilhamento de ar com válvula PEEP e com isso afirmam a segurança do emprego da técnica, salvo em casos de muita secreção, pneumotórax e insuficiência cardíaca congestiva.

De acordo com os resultados obtidos, observamos indícios de que a técnica de empilhamento de ar a longo prazo é eficaz no aumento do PFT, aumento ou estabilidade da CV, melhora da CIM e CIP e que não oferece risco hemodinâmico importante aos pacientes durante sua execução. Os autores afirmam que a melhora desses parâmetros tem impacto direto sobre a taxa de mortalidade e o número de hospitalizações. Além disso, os estudos mostraram que a efetividade da manobra é a mesma independente do uso do VM ou bolsa reanimadora para sua execução.

CONCLUSÃO

A fraqueza muscular respiratória faz com que a tosse do paciente com DMD se torne ineficaz. A ineficiência de tosse culmina diretamente no acúmulo de secreções nas vias aéreas inferiores. Além disso, a fraqueza muscular respiratória compromete a expansibilidade torácica e conseqüentemente a complacência pulmonar, diminuindo a CV. O emprego de técnicas de fisioterapia respiratória revela-se imprescindível tanto na prevenção das complicações respiratórias quanto no manejo das mesmas.

A partir da análise dos estudos contidos nesta revisão fica evidente a eficácia das manobras de empilhamento de ar e respiração glossofaríngea no aumento do pico de fluxo de tosse e capacidade respiratória desses pacientes. Também é notório que os efeitos da manobra de empilhamento de ar realizada através do ventilador mecânico são os mesmos efeitos produzidos quando esta é realizada através de bolsa reanimadora.

Contudo, apesar dos resultados promissores observados nos efeitos sobre a expansibilidade torácica das técnicas de empilhamento de ar e respiração glossofaríngea é indubitável a necessidade de novas investigações acerca dos efeitos a longo prazo dessas manobras na expansibilidade torácica destes pacientes com diagnóstico de DMD.

Sugerimos também que futuras pesquisas avaliem se o uso regular das manobras de empilhamento de ar tem efeitos positivos em relação à mortalidade, morbidade ou qualidade de vida de pacientes com DMD.

REFERÊNCIAS

1-Santos CMT, Pereira CU, Moraes AA, Santos EAS, Monteiro JTS. Distrofia muscular de Duchenne. Copyright Moreira Jr. Editora, 2005; 611-615.

2-Araujo APQC, Nardes F, Fortes CPDD, Pereira JA., Rebelde MF, Dias CM. et al. Consenso brasileiro sobre distrofia muscular de Duchenne. Parte 2: reabilitação e cuidados sistêmicos. Arq. Neuro-Psiquiatr. [Internet]. Julho de 2018 [citado em 15 de março de 2021]; 76 (7): 481-489.

3-Brito CZA, Mendes FA. Fisioterapia respiratória em pacientes com distrofia muscular. Trabalho de conclusão de curso. Universidade São Francisco; Bragança Paulista, São Paulo, 2017.

4-Melo AP, Carvalho FA.. Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchenne - Relato de Caso. Rev Neurocienc 2011;19(4):686-693.

5-Gallas D, Winkelmann E, Eickhoff H. Treinamento muscular respiratório em indivíduo portador de distrofia muscular de Duchenne. Revista Contexto & Saúde, 6(10), 55-64, 2013.

6-Fonseca GI, Machado FJM, Ferraz MLC. Distrofia Muscular de Duchenne: complicações respiratórias e seu tratamento. Revista Ciênc. Méd. Campinas. 16(2): 109-120, mar/abr., 2007.

7-Nardes F, Araújo AP, Ribeiro MG. Mental retardation in Duchenne muscular dystrophy. J Pediatr (Rio J). 2012;88(1):6-16.

8-Souza IER, Valle KF, Ramos MHC, Moreira WMQ. Distrofia Muscular de Duchenne: Complicações e tratamentos. Revista Fafibe On-Line, Bebedouro SP, 8 (1): 178-187, 2015.

9-Oliveira SA , Lima MM, Silva DP, Bassini FRS, Moussa L, Mendes PRM. Treinamento muscular respiratório em paciente com Distrofia Muscular de Duchenne: uma revisão de literatura. Pesquisa e Ação V3. N2. Dezembro de 2017.

10-Nascimento PL, Andrade MLA, Faria CGT, Souza L, ROCHA JBC, Carvalho RMS, Borges CBJ. Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: série de casos. Rev Neurocienc; 23 (1): 9-15, 2015.

11-Sampaio RF, Mancini MC. Estudos de revisão sistemática: um guia para síntese criteriosa da evidência científica. Rev. bras. fisioter., São Carlos, v. 11, n. 1, p. 83-89, jan./fev. 2007.

12-Faria ICB, Dalmonch RM. Função respiratória e mecanismo da tosse na distrofia muscular de duchenne. RBPS; 22 (2) : 113-119, 2009.

13-Meric H, Falaize L, Pradon D, Lacombe M, Petitjean M, Orlikowski D, Prigent H, Lofaso F. Short-term effect of volume recruitment-derecruitment manoeuvre chest-wall motion in Duchenne muscular dystrophy. Chron Respir Dis. 2017 May;14(2):110-116. doi: 10.1177/1479972316674413. Epub 2017 Feb 24. PMID: 27923984; PMCID: PMC5720223.

14-Stehling F, Bouikidis A, Schara U, Mellies U. Mechanical Insufflation/exsufflation improves vital capacity in neuromuscular disorders. Chron Respir Dis. 2015 Feb;12(1):31-5. doi: 10.1177/1479972314562209. Epub 2014 Dec 3. PMID: 25472495.

15-Toussaint M, Pernet K, Steens M, Haan J, Sheers N. Cough Augmentation in Subjects With Duchenne Muscular Dystrophy: Comparison of Air Stacking via a Resuscitator Bag Versus Mechanical Ventilation. *Respir Care*. 2016 Jan;61(1):61-7. doi: 10.4187/respcare.04033. Epub 2015 Oct 6. PMID: 26443018.

16-Iskandar K, Sunartini, Nugrahanato AP, Nissya I, KALIM AS, Adistyawan G, Siswanto, Naning R. Use of air stacking to improve pulmonary function in Indonesian Duchenne muscular dystrophy patients: bridging the standard of care gap in low middle income country setting. *BMC Proc*. 2019;13(Suppl 11):21. Published 2019 Dec 16. doi:10.1186/s12919-019-0179-4

17-Fernandes ASN. Avaliação da efetividade e segurança no treinamento da manobra de empilhamento de ar nas distrofinopatias. Faculdade de São Paulo de Medicina, Universidade de São Paulo, 2014.

18-Matsumura T, Saito T, Fujimura H, Sakoda S. Lung Inflation Training Using a Positive and expiratory pressure valve in Neuromuscular Disorders. Department of Neurology National Hospital. *Intern Med* 51: 711-716, 2012 DOI: 10.2169/internalmedicine.51.6258 Japan. July 2011.

19-Lomauro A, Banfi P, D'Angelo MG, Aliverti A. Glossopharyngeal breathing can allow a lung expansion greater than inspiratory capacity in muscular dystrophy. *Eur Respir J* 2019; 54: 1801938.