



**UNIVERSIDADE PRESIDENTE ANTÔNIO CARLOS – UNIPAC**  
**FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE BARBACENA - FASAB**  
**BACHARELADO EM FISIOTERAPIA**



**JESSICA MONTEIRO DE OLIVEIRA SIQUEIRA**

**MILTON CAMPOS BEZERRA**

**NATHÁLIA BIANCA COSTA DE OLIVEIRA**

**VALÉRIA PAIVA VIEIRA**

**COMPARATIVO DE INTERVENÇÕES FISIOTERAPÊUTICAS MOTORAS NA  
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE - UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

**BARBACENA**

**2017**

**JESSICA MONTEIRO DE OLIVEIRA SIQUEIRA**

**MILTON CAMPOS BEZERRA**

**NATHÁLIA BIANCA COSTA DE OLIVEIRA**

**VALÉRIA PAIVA VIEIRA**

**COMPARATIVO DE INTERVENÇÕES FISIOTERAPÊUTICAS MOTORAS NA  
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE - UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Fisioterapia da Universidade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC, como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia.

Orientador: Ricardo Bageto Vespoli.

**BARBACENA**

**2017**

**JESSICA MONTEIRO DE OLIVEIRA**  
**SIQUEIRA MILTON CAMPOS BEZERRA**  
**NATHÁLIA BIANCA COSTA DE**  
**OLIVEIRA VALÉRIA PAIVA VIEIRA**

**COMPARATIVO DE INTERVENÇÕES FISIOTERAPÊUTICAS MOTORAS NA**  
**DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE -**  
**UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Curso de Fisioterapia da Universidade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC, como requisito parcial para obtenção do título de Bacharel em Fisioterapia.

Orientador: Ricardo Bageto Vespoli.

Aprovado em 27/06/2017

**BANCA EXAMINADORA**

---

Elaine Guiomar Baeta  
Universidade Presidente Antônio Carlos - UNIPAC

---

Otávio Henrique de Azevedo Campos  
Universidade Presidente Antônio Carlos -UNIPAC

---

Ricardo Bageto Vespoli  
Universidade Presidente Antônio Carlos -UNIPAC

Dedico aos meus pais e aos meus  
parentes;

Vivos: minhas desculpas por qualquer erro  
ou omissão;

Aos que já se foram: minhas homenagens  
e saudades.

## **AGRADECIMENTO**

Agradeço aos meus colegas, meus professores e minha família por terem ajudado na construção desse trabalho. Agradeço ao Prof. Orientador Ricardo Bageto Vespoli pela paciente e dedicada orientação, pela competência e amizade. Agradeço aos professores Otávio Henrique de Azevedo Campos e Elaine Guiomar Baeta, componentes da banca examinadora, pelas importantes observações apresentadas.

# COMPARATIVO DE INTERVENÇÕES FISIOTERAPÊUTICAS MOTORAS NA DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE - UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

SIQUEIRA, Jéssica Monteiro de Oliveira<sup>1</sup>, BEZERRA, Milton Campos<sup>1</sup>, OLIVEIRA, Nathália Bianca Costa de<sup>1</sup>, VIEIRA, Valéria Paiva<sup>1</sup>, VESPOLI, Ricardo Bageto<sup>2</sup>.

## RESUMO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma desordem genética ligada ao cromossomo X, caracterizada pela perda progressiva e irreversível da musculatura esquelética. É de cerca de 1 a cada 3.500 homens nascidos vivos, e suas manifestações clínicas normalmente começam na infância nos três primeiros anos de vida. **Objetivo:** Este estudo tem por objetivo a análise crítica e comparativa das intervenções fisioterapêuticas motoras na DMD, através de revisão sistemática da literatura. **Metodologia:** Foi realizada uma busca nas bases de dados eletrônicas, restringindo o período de publicação entre janeiro de 2006 e dezembro de 2016, utilizando os descritores das palavras-chaves. Foram incluídos 26 estudos na revisão sendo 5 ensaios clínicos a respeito das intervenções fisioterapêuticas e de alta qualidade metodológica segundo classificação nos periódicos Qualis CAPES. **Resultados:** Realizado coleta de artigos científicos referente às intervenções fisioterápicas na DMD, foi encontrado um total de 23.075 artigos. Após a leitura dos títulos, resumos e textos completos, foram excluídos aqueles artigos que não preencheram os critérios de inclusão do nosso estudo, restando um total de 33 artigos que foram incluídos nesta revisão sistemática. Dos 33 artigos selecionados encontram-se 5 artigos utilizados na discussão. **Conclusão:** Na DMD as intervenções motoras, segundo a literatura, relatam ações que apenas propiciam o retardo da evolução da doença. Muitos resultados da assistência motora na DMD, ainda encontram-se obscuros, assim, novos estudos que permeiem e direcionem o planejamento do Fisioterapeuta são necessários.

**Palavras-chaves:** Distrofia Muscular de Duchenne, Exercícios, Reabilitação, Hidroterapia e Fisioterapia.

1- Acadêmicos do Curso de Fisioterapia da Universidade Presidente Antônio Carlos - UNIPAC/ Campus Barbacena. 2- Professor Orientador do Curso de Fisioterapia da Universidade Presidente Antônio Carlos - UNIPAC/ Campus Barbacena.

## ABSTRACT

Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is a genetic disorder linked to the X chromosome, characterized by the progressive and irreversible loss of the skeletal musculature. It is about 1 in 3,500 men born alive, and its clinical manifestation usually begins in childhood in the first three years of life. **Objective:** This study aims at the critical and comparative analysis of motor physiotherapeutic interventions in DMD, through a systematic review of the literature. **Methodology:** A search of the electronic databases was carried out, restricting the publication period between January 2006 and December 2016, using the keywords descriptors. Twenty-six studies were included in the review, including five clinical trials on physiotherapeutic interventions and of high methodological quality according to classification in the periodicals Qualis CAPES. **Results:** A collection of scientific articles regarding the physical therapy interventions in the DMD was found a total of 23,075 articles. After reading the titles, abstracts and full texts, those articles that did not meet the inclusion criteria of our study were excluded, leaving a total of 32 articles that were included in this systematic review. Of the 32 articles selected, there are 5 articles used in the discussion. **Conclusion:** In DMD as motor interventions, according to a literature, they report actions that only promote the delay of the development of the disease. Many results from DMD technical assistance, still available, obscure, thus, new studies that permeate and directed the planning of the Physiotherapist are necessary.

**Keywords:** Duchenne Muscular Dystrophy, Exercises, Rehabilitation, Hydrotherapy and Physical Therapy Specialty.

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ACTIVLIM- Questionário e Limitações da Atividade de Medida ADM- Amplitude de Movimento.

AREA- Avaliação de Elevação do Braço- *Arm Elevation Assessment*.

AVD's- Atividades de Vida Diária.

*BI- Escala de Barthel Index.*

BUEFC- Brooke Upper Extremity Functional Classification BVS- Biblioteca Virtual de Saúde.

CarerQoL-fardo cuidador- Escala de Fardo do Cuidador (Qualidade de Vida do Cuidador).

CHU9D- Índice de *Child Health Utility9D* (Medida Genérica de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde Infantil).

CVM- Contração Isométrica Voluntária Máxima.

DecS- Descritores em Ciências da Saúde DMD- Distrofia Muscular de Duchenne.

DNA- Deoxyribonucleic Acid (Ácido esoxirribonucléico).

DP6- Teste de Caminhada de 6-min.

EK- Escala de Avaliação Motora Funcional de *Egen Klassifikation*.

EMG- Eletromiografia.

FVC- Capacidade Vital Forçada Gr- Músculo Gracil.

IMC- Índice de Massa Corporal.

MFM- *Escala de Medida da Função Motora- Motor Function Measure*.

MIN- Minutos.

MMDT- Teste de Desempenho Funcional a Resistência da Extremidade Superior com Minnesota Manual Dexterity Test.

MMII- Membros Inferiores MMSS- Membros Superiores.

MRC- *Medical Research Council Scale*-Escala do Conselho de Pesquisa Médica

NHS- Serviço Nacional de saúde da Inglaterra, Escócia e País de Gales.

NSAA- Teste de Avaliação de Ambulação North Star Ambulatory Assessment.

PEDro- Physiotherapy Evidence Database- Banco de Dados de Evidências de Fisioterapia.

RCT- Ensaio Clínico Randomizado RF- Reto Femoral. RPM- Rotações por Minuto

SAR- Músculo Sartorio. SATCo- Avaliação Segmentar do Controle de Tronco.

SciELO- Scientific Electronic Library Online –Biblioteca Eletrônica Online.

SM- Musculo Semimembranoso.

SMA- Atrofia Muscular Espinhal TP- Tibiais Posteriores.

VL- Vasto Lateral VM- Vasto Medial.

WBVT- Whole Body Vibration Training (Treinamento de Vibração de Corpo Inteiro).

## SUMÁRIO

1	-INTRODUÇÃO .....	11
2	-REFERENCIALTEÓRICO .....	13
3	-METODOLOGIA.....	17
3.1	- Avaliação de qualidade .....	17
3.2	- Extração de dados.....	18
4	-RESULTADOS .....	19
5	-DISCUSSÃO .....	26
6	-CONCLUSÃO.....	31
7	-REFERÊNCIAS.....	32
8	-ANEXOS .....	36

## 1- INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença muscular de origem genética, hereditária e progressiva que possui herança recessiva ligada ao cromossomo X. O gene anormal está localizado no braço curto do cromossomo X, locus Xp21, sub-banda Xp212<sup>1,2</sup>, esse gene em condições normais é responsável pela produção de uma proteína chamada distrofina, localizada no sarcolema das fibras musculares, como resultado dessa mutação genética esta proteína está completamente ausente em pacientes com DMD<sup>1,3</sup>.

A ausência dessa proteína é de cerca de 1 cada 3.500 homens nascidos vivos, e é um dos fatores iniciais na causa das lesões das membranas das fibras musculares. Sua ausência permite o maior ingresso de cálcio intracelular e a ativação de proteases, determinando a necrose das fibras, fagocitose, reações inflamatórias, posterior proliferação de tecido conjuntivo em filtração adiposa, provocando assim a degeneração e atrofia dos músculos estriados cardíacos e esqueléticos<sup>4, 5, 1,2,3</sup>.

Suas manifestações clínicas normalmente começam na infância, nos três primeiros anos de vida. As alterações funcionais iniciam com o enfraquecimento muscular, que ocorrem gradualmente e de forma ascendente, simétrica e bilateral, primeiro na cintura pélvica e membros inferiores, progredindo para musculatura de tronco e para a musculatura responsável pela sustentação da postura bípede, cintura escapular, membros superiores, pescoço e músculos respiratórios. A fraqueza muscular torna-se evidente por volta dos cinco anos de idade, quando as crianças apresentam sintomas, tais como dificuldade de deambular, pular/ correr, além de quedas frequentes<sup>6, 1,7</sup>.

Com isso a força muscular tanto extensora do joelho quanto do quadril não é suficiente para permitir a extensão voluntária do tronco quando o paciente levanta-se do solo, desencadeando assim o sinal de Gowers<sup>4, 8, 9, 1</sup>, sendo assim, os pacientes perdem sua capacidade de deambulação por volta de 9 a 13 anos de idade. Em torno de 10 a 12 anos de idade iniciam-se os acometimentos pulmonares devido à perda de força na musculatura inspiratória e expiratória, seguida por tosse ineficaz, e diminuição da ventilação levam à pneumonias, atelectasias e insuficiência respiratória noturna, que se torna

progressivamente diurna<sup>10,11</sup>.

Em geral, esses problemas respiratórios se agravam com os efeitos negativos sofridos pela mecânica do tórax, que se deforma na altura dos pulmões devido ao desenvolvimento progressivo da escoliose. Cerca de 75–90% dos pacientes com DMD desenvolvem escoliose progressiva após a perda da marcha<sup>11</sup>. Os indivíduos afetados necessitam de ventilação mecânica não invasiva da segunda década de vida e a morte é frequentemente decorrente de complicações cardiorrespiratórias<sup>12</sup>.

Na prática fisioterapêutica, a avaliação funcional é utilizada juntamente com a análise da força muscular e da mobilidade articular. A quantificação da força muscular e da amplitude dos movimentos não permite adequada compreensão das alterações funcionais. A criança, mesmo com perda de força muscular e mobilidade, desenvolve posturas e movimentos compensatórios, possibilitando a realização de diferentes atividades<sup>13</sup>.

Assim, a busca de métodos de avaliação que possam quantificar a força muscular na DMD são vistos frequentemente na literatura. Vários métodos de análise e monitoramento de pacientes com Distrofias Neuromusculares foram propostos, e alguns protocolos foram estabelecidos a partir dos anos de 1980. Algumas escalas foram desenvolvidas para este tipo de avaliação específica, na DMD encontramos estudos que utilizam a *Vignos Score*, a Avaliação Segmentar do Controle de Tronco (SATCo), a *Medical Research Council Scale* (MRC), a *Hammersmith Score*, a Escala de Avaliação Motora Funcional de *Egen Klassifikation* (EK), a *Motor Function Measure* (MFM), e a *Barthel Index* (BI). A necessidade de treinamento especial para a utilização de algumas destas escalas é um problema para sua utilização na prática clínica diária, restringindo seu uso para fins de pesquisa<sup>4, 6,9,13,14</sup>.

Com a dificuldade de se encontrar protocolos de reabilitação motora para o atendimento de pacientes com DMD a maioria das pesquisas concentram-se nos métodos de avaliação. Diante disso, este estudo tem por objetivo comparar as diferentes intervenções fisioterapêuticas e seus efeitos em pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne, através de revisão sistemática da literatura.

## 2- REFERENCIALTEÓRICO

A primeira descrição na literatura médica sobre a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) foi realizada em meados do século XIX por Charles Bell, em 1852 Dr. Edward Meryon, um médico inglês, fez a primeira descrição completa da doença concluindo-se uma doença que afeta o tecido muscular, não sendo um distúrbio do sistema nervoso. Mais foi em 1868 Dr. Guillaime Benjamin Amand Duchenne, um neurologista Frances que se destacou por fazer uma descrição mais completa de 12 casos com informações histológicas obtidas de biópsias musculares. O quadro clínico, patologia, prognóstico e possibilidade de tratamento só foram descritos em 1879 por Willian R. Gowers descreveu também a “manobra ou sinal de Gowers”, presente nesta doença, que é a passagem da posição deitada para a de pé no qual a pessoa para se levantar escala o própriocorpo<sup>15,16</sup>.

Trata-se da forma mais comum de distrofia muscular progressiva, numa incidência aproximada de um para cada 3.500 nascidos vivos e desde sua descoberta tem sido estudada sem que um tratamento efetivo altere o curso da doença<sup>16,17</sup>. A DMD apresenta um padrão de herança genética recessiva ligada ao cromossomo X, o gene responsável foi isolado em 1986 e identificou-se a proteína que ele produz a distrofina cuja sua ausência acarreta as alterações musculares<sup>18</sup>. A ausência da distrofina (proteína do citoesqueleto fixo no sarcolema dos músculos, dos quais é extremamente importante para o funcionamento das fibras musculares, especialmente durante a contração e relaxamento), acarreta o desuso das fibras musculares, resultando numa redução do tamanho do miofibrila e conseqüente redução na área transversal da fibra, bem como menor resistência muscular, ocasionando desvantagens biomecânicas. A fraqueza dos principais músculos aumenta o percentual de trabalho muscular até sua capacidade máxima e o recrutamento de músculos secundários menos eficientes, aumentando assim o gasto de energético e levando à fadiga muscular<sup>7</sup>.

Existem evidências crescentes que sugerem que os efeitos da deficiência de distrofina variam entre as espécies, indivíduos e músculos. O envolvimento muscular seletivo também é visto em meninos com DMD, que é

evidente a partir de atrofia, hipertrofia, de diferentes músculos esqueléticos dos membros. Por exemplo, em pacientes com DMD há uma perda significativa de massa muscular esquelética da pelve e músculos da coxa. Alternativamente, estudos sugeriram poupança seletiva, bem como hipertrofia do gracil (Gr), sartorio (SAR), semimembranoso (SM) e tibiais posteriores (TP). Além disso, os músculos das pernas, especialmente, os flexores plantares do tornozelo demonstram uma aparência ampliada comumente denominada "pseudo-hipertrofia". A pseudo-hipertrofia é um sinal distintivo da DMD, é causado pela substituição ou infiltração de músculos por tecido gorduroso e ou colágeno<sup>17</sup>.

Estudos relatam a pseudo-hipertrofia em meninos com DMD nos músculos gastrocnêmio, deltóide e temporal. Junto com as pseudo alterações hipertróficas, a hipertrofia também foi relatada em gastrocnêmio, gracil e sartorio. Coletivamente, esses estudos mostram que alguns músculos estão passando tanto por alterações hipertróficas quanto por pseudo-hipertróficas ao mesmo tempo na DMD. A fim de medir o tamanho e a composição dos músculos, várias técnicas invasivas e não invasivas foram incorporadas. A biópsia muscular tem sido considerada uma opção para avaliar o envolvimento muscular em pacientes com doenças neuromusculares, no entanto, torna-se impraticável se realizada repetidas vezes em crianças com DMD. Além disso, como DMD tem envolvimento muscular seletivo, a biópsia de um único músculo pode não fornecer uma avaliação precisa da progressão da doença<sup>18</sup>.

As manifestações clínicas na DMD começam geralmente entre 3 e 5 anos de idade. O quadro de fraqueza muscular progride de forma simétrica inicialmente em cintura pélvica e membros inferiores, progredindo para membros superiores. A fraqueza dos músculos agonistas e antagonistas ocorre de forma assimétrica, o que acarreta o surgimento de contraturas, retrações fibrotendíneas e deformidades, podendo causar a progressão da marcha independente para a dependência da cadeira de rodas precocemente. Com a perda da marcha independente, que ocorre por volta dos 12 anos de idade, poderá ocorrer ganho de peso, aumento dos encurtamentos musculares, além de problemas psicológicos<sup>19</sup>. Ao mesmo tempo, na adolescência sintomas neurológicos e cardiológicos são aparentes<sup>20</sup>.

A maioria dessas crianças morre antes dos 20 anos, geralmente por

infecção respiratória, que evolui rapidamente para insuficiência respiratória. O acometimento cardíaco ocorre em 70% dos pacientes e se dá concomitantemente ao sistema musculoesquelético, acredita-se por esse motivo, que os pacientes com diagnóstico recente e aqueles com mais tempo de evolução possam exibir o mesmo padrão eletrocardiográfico<sup>16,21</sup>.

Com a degeneração do tecido muscular, e o aumento intersticial de tecido conjuntivo e adiposo, há perda progressiva das informações somatossensoriais decorrente da própria doença, uma vez que essas informações são oriundas dos receptores musculares, fusos e órgãos neurotendíneos. Essas alterações decorrentes da progressão da doença afetam o equilíbrio estático e dinâmico. Estudo comparando o equilíbrio de pacientes com DMD e indivíduos normais por meio de plataforma de força, indicou que o deslocamento do centro de pressão em meninos saudáveis aumenta minimamente com o aumento da idade, porém nos meninos distróficos este deslocamento diminui com a idade. Provavelmente esta seja uma estratégia de adaptação do sistema a fim de manter o equilíbrio na posição ortostática, prevenindo desequilíbrios e quedas, conseqüentemente<sup>18</sup>.

Outro aspecto a considerar é o efeito da obesidade sobre o equilíbrio, o aumento do índice de massa corporal (IMC), afeta metade das crianças com DMD e está associado a níveis reduzidos de atividade física e à terapia com glicocorticóide. Os estéroides juntamente com o tratamento fisioterapêutico seguem o caráter paliativo, pois retardam a perda de função motora, atrasam a insuficiência respiratória restritiva, a escoliose e, em menor grau, o comprometimento cardíaco. Estudos sobre a terapia com esteróides enfatizam seu efeito no prolongamento da ambulação, mas a quantidade e a duração da melhora na força e na capacidade motora não foram pontuadas em detalhes. Vários testes têm sido relatados na literatura para avaliar a força muscular e a capacidade funcional, e monitorar a progressão da doença avaliando os resultados das intervenções farmacológicas e reabilitação<sup>6, 9,12,14</sup>.

A importância de medidas precisas confiáveis e sensíveis em pacientes com DMD tem sido descrita inúmeras vezes. A função motora é, atualmente, a principal medida de resultado (por exemplo, Medida da Função Motor-MFM, teste de caminhada de seis minutos, entre outros). No entanto, os escores de função motora podem ser complementados por medidas clínicas, como a força muscular,

avaliadas pela escala do Medical Research Council (MRC), para fornecer um monitoramento mais detalhado da progressão da doença. Na DMD, a força muscular é avaliada para descrever a topografia de fraqueza e a taxa de progressão da doença. Este conhecimento contribui para a justificação para intervenções terapêuticas e para testar a eficácia do tratamento (medicamentos, órteses) frente à progressão da DMD<sup>22</sup>.

O conhecimento das características funcionais do equilíbrio nesses pacientes podem auxiliar no desenvolvimento de novas estratégias por parte da fisioterapia, visando à manutenção da marcha e do ortostatismo por mais tempo, além da preservação da independência dos indivíduos e a prevenção de quedas, que poderiam levar a fratura e consequentes imobilizações, causando atrofia por desuso e, assim, agravando a fraqueza muscular dos indivíduos precocemente<sup>19</sup>.

### 3- METODOLOGIA

Este estudo trata-se de uma revisão sistemática da literatura. A revisão se deu através de buscas nas bases de dados eletrônicas Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Pubmed®, *Physiotherapy Evidence Database* (PEDro) onde foram utilizados como palavras-chave os descritores em ciências da saúde (DecS): *Muscular Dystrophy, Duchenne* (D020388), *Exercise* (D015444), *Rehabilitation* (D012046), *Hydrotherapy* (D006875) e *Physical Therapy Specialty* (D026761).

Potenciais estudos identificados pelas estratégias de buscas foram avaliados e selecionados para inclusão nesta revisão, inicialmente, por meio da leitura dos títulos e resumos. Os textos completos dos artigos pré-selecionados foram acessados, avaliados e selecionados segundo critérios de inclusão:

- Artigos científicos que utilizaram como amostra pacientes com diagnóstico clínico comprovado de Distrofia Muscular de Duchenne.
- Resultados publicados como relatórios completos entre 2006 e 2016, admitindo-se indexações em língua inglesa, portuguesa e espanhola.
- Estudos que apresentaram intervenções fisioterapêuticas no tratamento da Distrofia Muscular de Duchenne.
- Estudos que apresentaram a mensuração de equilíbrio e/ou escalas funcionais.
- Estudos com alta qualidade metodológica, apresentando Qualis CAPES acima de B2.

Também foi realizado rastreamento manual das citações dos manuscritos para seleção de possíveis artigos relevantes ao tema e que preenchessem os critérios de inclusão deste estudo.

#### 3.1- Avaliação de qualidade

Foi utilizada a pontuação do sistema de classificação de periódicos Qualis CAPES para avaliação de qualidade metodológica dos ensaios clínicos analisados pelos avaliadores e disponíveis nas bases de dados já citadas. Foram considerados estudos de alta qualidade metodológica os ensaios clínicos com

pontuação acima de B2. A classificação de cada estudo foi extraída da base de dados dos periódicos Qualis CAPES na Plataforma Sucupira.

### **3.2- Extração de dados**

Os dados foram obtidos de forma independente pelos pesquisadores, sendo extraídas as seguintes informações: autor e ano de publicação, amostra, intervenções, resultados e conclusões.

#### 4- RESULTADOS

Após a coleta dos artigos científicos referente às intervenções fisioterápicas na DMD, foi encontrado um total de 23.075 artigos. Após a leitura dos títulos e resumos foram excluídos 15.896 artigos e após a leitura dos textos completos, 153 foram excluídos, por não preencherem os critérios de inclusão do nosso estudo, restando apenas um total de 33 artigos que foram incluídos nesta revisão sistemática (Figura 1). Dos 33 artigos selecionados encontram-se 5 artigos resumidos na Tabela 1, além dos artigos foi utilizado também uma pagina oficial da web para referenciar a ultima escala.

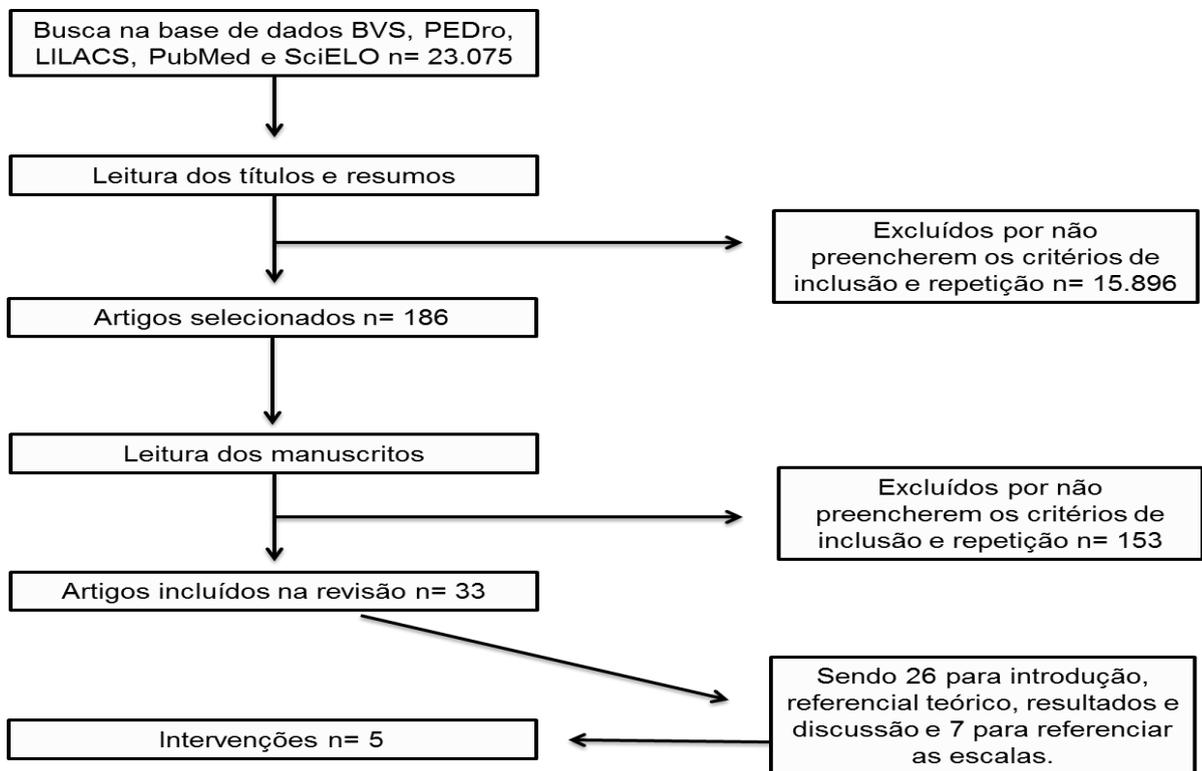


Figura 1. Fluxograma do processo de inclusão dos artigos na revisão sistemática.

Fonte: Do Autor com dados da pesquisa.

Tabela 1. Resumo dos Artigos

Fonte: Do Autor

AUTOR/ ANO	DESENHO DEESTUDO	OBJETIVO	AMOSTRA	VARIÁVEIS DE DESFECHO	INTERVENÇÕES	RESULTADOS
Ferreira AVS, <i>et. al</i> (2015). <sup>22</sup>	Estudo retrospectivo	Comparar a função motora em solo e imersão de crianças com DMD, em acompanhamento fisioterapêutico, no período de 2 anos.	23 Paciente - Idade média 8 a 24 anos.DMD, confirmado por estudo genético (DNA), assistidos pela Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM)	Escalas <i>Egan Klassification</i> (EK) e <i>Vignos</i>	1 sessão de fisioterapia aquática por semana com duração de 40 minutos. 2 sessões de fisioterapia em solo por semana com duração de 50 minutos durante 2 anos.	De acordo com a escala de <i>Vignos</i> houve piora na função motora observando $p < 0,012$ . De acordo com a escala EK demonstrando também piora na função motora observando $p < 0,003$ . Os dados gerados

nas avaliações em imersão mostraram manutenção e melhora da função motora observando  $p < 0,001$ .

Oliveira AR, Corrêa FI, Valim MM, Oliveira CS, Corrêa JCF (2010). <sup>7</sup>	Estudo transversal (série de casos)	Este estudo objetivou determinar, por meio da eletromiografia de superfície (EMG), um índice de fadiga que sirva de parametrização para treinamento fisioterapêutico	4pacientes.	Eletromiografia (EMG)	Contração isométrica sustentada por 30 segundos com intervalos de 3 minutos em cada nível de força, repetido mais 2 vezes, para um total de 3 séries.	O método provou ser extremamente eficaz e confiável para a determinação do índice de fadiga muscular. Este protocolo de avaliação constitui uma ferramenta
--	-------------------------------------	--	-------------	-----------------------	---	--

de  
fortalecimento  
muscular.

extremamente  
valiosa,  
permitindo o  
desenho de  
uma força  
muscular,  
individualizand  
o formação  
programa  
baseado no  
limiar de carga  
específica de  
cada paciente.  
No entanto,  
mais estudos  
são  
necessários.

Jansen et al (2013) <sup>23</sup>	Estudo exploratório randomizado e controlado.	Examinar se o treinamento de bicicleta assistida é	30 pacientes - 7 a 13 anos	Diagnóstico estabelecido	Medida da Função Motora (MFM) e o Assistida	Programa de treinamento de bicicleta assistida	de	Após 24 semanas, o score MFM de total
-----------------------------------	---	--	----------------------------	--------------------------	---	--	----	---------------------------------------

---

viável, seguro e benéfico. por DNA de 6-Minutos Teste Bicicleta (A6MCT). 5 dias semanadurante 24 semanas, pedalando por 15 minutos por sessão. permaneceu estável no grupo de intervenção, enquanto diminuiu significativamente no grupo controle ( $\Delta = 4,9$ , intervalo de confiança de 95%). Não foram encontradas diferenças de grupo significantes para o A6MCT. Não foram observados

---

						eventos adversos graves.
Vry. J., Schubert I.J., Semler.O.,H aug V., Schonau E., Kirschner. J. (2014). <sup>24</sup>	Estudo piloto aberto.	Avaliar asegura nçado treinamento de vibração de todo o corpo em crianças ambulatoriais com distrofia muscular de Duchenne (DMD) e atrofia muscular espinhal (SMA).	14 crianças com DMD e 8 com SMA. Idade média com SMA de 9,9anos, 5 meninas, 3 meninos e com DMD idade 8,8 anos.	6-min distância caminhada (DP6)	Programa de treinamento de vibração de 8 semanas em um <i>Med Mail</i> <i>Galileo</i> em casa (3 x 3 min, duas vezes ao dia, 5 dias porsemana).	Os resultados secundários mostraram melhorias suaves, mas não significativas, com a exceção da distância percorrida no teste de caminhada de 6 min em crianças com SMA, que passou de 371,3 m para 402,8 m (p



## 5- DISCUSSÃO

Primeiramente foi analisado o estudo de Oliveira *et al.*<sup>7</sup> onde os pesquisadores objetivaram a determinação de fadiga muscular dos pacientes de DMD através de EMG para servir como parâmetro no tratamento com a fisioterapia. Este estudo é transversal envolvendo quatro pacientes com DMD. O sistema de aquisição de sinal EMG consistiu de uma célula de carga; os componentes do sistema de aquisição de sinal foram ligados a um módulo condicionador de sinal, os três pares de eletrodos de superfície foram colocados sobre o ponto motor do Reto femoral (RF), Vasto lateral (VL) e Vasto Medial (VM) por fitas adesivas. Para a coleta de dados os pacientes foram posicionados sentados e numa cadeira, com os joelhos flexionados a 60° onde os mesmos foram instruídos a realizarem uma extensão em contração isométrica voluntária máxima - CVM a quatro níveis de força (100%, 80%, 60% e 40%) sustentada por trinta segundos, com um período de descanso de três minutos entre cada nível de força. O mesmo procedimento foi repetido duas vezes, para um total de três séries. Para simplificação do estudo e apresentação dos dados apenas os dados sobre o RF do voluntário 1 foram usados. Os valores de fadiga muscular obtido a partir da nova linha de regressão foram de 35% da CVM para o RF, 30% da CVM para o VL e 32% da CVM para o VM. Assim, o índice de fadiga muscular para o quadríceps femoral muscular do voluntário foi  $32,33 \pm 2,51$  de CVM. Para os outros voluntários analisados no presente estudo, o índice de fadiga muscular para o músculo quadríceps femoral estava  $43,54 \pm 3,25$  de CVM em voluntário 2,  $25,12 \pm 7,45$  de CVM em voluntário 3 e  $56,87 \pm 5,42$  de CVM em voluntário quatro. Ao final do estudo foi constatado que a quantificação do índice de fadiga permite um programa de reforço muscular individual, baseado no limiar de carga de cada paciente, evitando assim lesões. No entanto, mais estudos são necessários para verificar a confiabilidade intra e inter-examinadores, bem como a aplicabilidade do desenvolvimento de um programa individualizado de treinamento de força muscular.

Já no artigo de Ferreira *et al.*<sup>23</sup> os pesquisadores optaram por fazer uma comparação da função motora de pacientes com DMD no solo e na terapia de imersão (hidroterapia) em acompanhamento fisioterapêutico há 2 anos. Os dados do

estudo foram colhidos durante dois anos nas avaliações da hidroterapia (em imersão) e do tratamento em solo de 23 pacientes com diagnóstico de DMD, confirmado por estudo genético (DNA), com idade média de  $15,1 \pm 4,2$  anos. Todos realizavam uma sessão de fisioterapia aquática por semana, com duração de 40 minutos visando à adaptação ao meio líquido, treino de equilíbrio em sedestação e bipedestação, exercícios de funcionalidade para membros superiores (MMSS), membros inferiores (MMII) e tronco, rotações de tronco do Método *Halliwick*, treino de marcha e nado. Os mesmos pacientes também realizavam duas sessões de fisioterapia em solo por semana, com duração de 50 minutos preconizando alongamentos, mobilizações articulares, exercícios ativo-livres, ativo-assistidos e passivos em decúbito dorsal, atividades em sedestação e bipedestação, treino de equilíbrio, ortostatismo com auxílio de órteses e marcha. A avaliação dos tratamentos foi feita por escalas. A terapia de imersão foi classificada de acordo com a forma de realização das atividades aquáticas, sendo 0: não realiza, 1: realiza com auxílio distal (mão e pés) e 2: realiza independente. A terapia em solo foi avaliada pela Escala de Vignos e pela Escala *Egan Klassification* (EK). Os resultados foram uma média de 5.48 (dp 2.92), 5.57 (dp 2.78), 5.78 (dp 2.66) e 6.13 (dp 2.42) e mediana de 7.0, 7.0, 7.0, e 7.0 do primeiro ao quarto semestre na Escala de Vignos; média de 6.78 (dp 6.28), 7.09 (dp 6.44), 7.09 (dp 6.52) e 7.74 (dp 6.50) e mediana de 8.0, 7.0, 7.0 e 9.0 do primeiro ao quarto semestre na EK e média de 10.35 (dp 4.56), 11.74 (dp 4.50), 12.70 (dp 4.50) e 13.00 (dp 4.16) e mediana de 11.00, 12.00, 13.00 e 14.00, também do primeiro ao quarto semestre na Avaliação da imersão. Segundo a análise dos resultados das escalas de Vignos e de EK demonstram uma piora na função motora, enquanto na Avaliação da imersão os resultados demonstram manutenção e melhora da função motora. Acredita-se que a manutenção das atividades funcionais em imersão se deve aos princípios físicos da água que conforme discutidos anteriormente promovem a facilitação dos movimentos. Desta forma o paciente é capaz de continuar realizando atividades funcionais em imersão que com a progressão da doença não são mais possíveis de serem realizadas em solo, concluindo então que a Hidroterapia é mais eficaz que a terapia em solo na DMD.

Entretanto, o artigo publicado por Jansen *et al.*<sup>24</sup> que foi um estudo randomizado, controlado e explorando múltiplas medições de linha de base, comparou o uso de outro recurso terapêutico, o *KPT Cycla*, no grupo controle e

experimental. O grupo de intervenção recebeu tratamento através de exercício dinâmico, enquanto que o grupo de controle recebeu o tratamento usual (sem intervenção específica) durante 24 semanas. O grupo controle recebeu a mesma formação (exercício dinâmico) após o período de espera de 24 semanas. A amostra é composta por 30 rapazes sendo 18 deambulantes e 12 recentemente dependentes da cadeira de rodas com um diagnóstico de DMD estabelecido por DNA. A intervenção consiste em um treinamento de membro superior e inferior com a utilização de um treinador de mobilidade com suporte do motor elétrico (*KPT Cyclca*) que é um treinador de exercícios ativos e passivos para MMSS e MMII, possui 10 níveis de resistência e velocidade, temporizador com exibição dos exercícios online demonstrados (rotações e a duração) em uma tela de fácil leitura. O aparelho é ajustável ao usuário e possui a opção de um monitor de frequência cardíaca. Toda a amostra treinou em casa ou na escola durante sessões de 30 min (15 min perna e 15 min braço), cinco dias por semana durante 24 semanas. Eles foram instruídos a realizarem o exercício com uma velocidade contínua (65 rpm) e estimulados para atingir 700-1000 rotações com ambas as pernas e braços durante cada sessão de treino sem ficar muito cansado com um nível de esforço percebido que vai desde “um pouco cansado” para “ficando mais cansado”. O treinador de mobilidade registrou o tempo e o número de rotações. Os resultados indicam que o treinamento de bicicleta assistida dos braços e das pernas durante 24 semanas atrasa significativamente a deterioração funcional como testado como MFM. Os resultados também mostram que o treinamento com exercício dinâmico de baixa intensidade é viável e seguro mesmo em meninos que estão em sua fase deambulante tardio ou são dependentes da cadeira de rodas, comprovando assim mais um método eficaz no tratamento da DMD além da hidroterapia.

Contudo o estudo de Vryetal.<sup>25</sup> utilizou um método alternativo (*Whole Body Vibration Training- WBVT*) para testar a força muscular e fez esse estudo com objetivo de avaliar a segurança do treinamento de vibração de todo o corpo em crianças ambulatoriais com distrofia muscular de Duchenne (DMD) e atrofia muscular espinhal (SMA). A amostra foi constituída 22 crianças ambulatoriais com idade entre 5,7 e 16,2 anos, 8 das quais com SMA (idade média 9,9 anos, 5 meninas, 3 meninos) e 14 meninos com DMD (idade média de 8,8 anos). Todos, exceto dois dos meninos com DMD, estavam passando por tratamento de

esteróides de longo prazo. A intervenção foi realizada em dias consecutivos com 2 e 3 sessões de treinamento por dia no hospital. Entre cada sessão de treino, o paciente teve uma pausa de pelo menos 4 h. Uma sessão de treinamento consistiu em três unidades de treinamento, em cada unidade, as crianças realizaram exercícios físicos na plataforma vibratória: 1) agachamento leve, 2) alongamento do músculo gastrocnêmio e 3) alternando leve mudança de peso da perna direita para a perna esquerda. No grupo DMD foi observado uma pequena melhora em seu teste de 6 minutos de caminhada e o tempo para subir escadas, enquanto o tempo para caminhar 10m permaneceu estável e o tempo para se levantar de supino piorou durante o período de estudo, esses achados não foram estatisticamente relevantes. Afirma-se no estudo que devido à conformidade aprimorada e a um efeito potencialmente máximo dentro de um curto período de tempo, o WBVT pode ser considerado uma adição de baixo impacto ao tratamento fisioterapêutico, pois é intensa, viável e clinicamente bem tolerada em crianças com DMD e SMA, sendo assim mais um aditivo na fisioterapia, porém não se tem mais estudos sobre o método utilizado necessitando uma pesquisa mais aprofundada.

Por fim, Alemdaroğlu *et al.*<sup>26</sup> em seu estudo publicado em 2015, teve como objetivo investigar e comparar os efeitos de dois diferentes tipos de treinamento físico para membro superior (exercício com um ciclo ergômetro de braço e programa de exercício para preservar força e ADM) sobre o desempenho funcional, força e resistência em pacientes com DMD em fase inicial e determinar se ergometria de braço ou exercícios para preservar força e ADM são mais eficazes sobre estes parâmetros de resultados em DMD. A amostra foi constituída de 24 crianças (12 no grupo controle e 12 no grupo experimental) cujos níveis funcionais foram de grau 1 a 3 de acordo com a *Brooke Upper Extremity Functional Classification* (BUEFC), a força muscular foi medida com o dinamômetro manual *Handheld*; a força de preensão foi avaliada usando o dinamômetro *Grip Track* do Sistema de Avaliação de Capacidade de Treinamento Computadorizado J-Tech. A avaliação da elevação do braço necessária para a realização das AVD's foi feita com uma escala criada pelos próprios autores chamada *Arm Elevation Assessment* (AREA). Foram realizados também 3 testes de desempenho funcional: ficar de supino para de pé o mais rápido possível,

retirar e colocar uma camiseta o mais rápido possível e o *Minnesota Manual Dexterity Test* (MMDT) e a deambulação foi avaliada com a *North Star Ambulatory Assessment* (NSAA). Após avaliações o grupo experimental realizou um treino com o ciclo ergômetro de velocidade máxima para determinação da dificuldade individual de treinamento. Diante disso esse grupo exerceu uma média de 40 minutos por sessão, 3 vezes por semana por 8 semanas. Já o grupo controle foi submetido ao programa de exercícios para preservar força e ADM com intensidade baseada no nível funcional e de força de cada indivíduo. Este programa incluiu flexão do ombro, abdução, extensão, rotação interna e externa, flexão e extensão do cotovelo e punho. Os pacientes repetiram cada exercício de 5 ou 10 vezes, dependendo da condição de fadiga o mesmo teve duração de 5 dias por semana em 8 semanas com uma média de 40 minutos por sessão. Como resultados os autores afirmam que o treinamento com um cicloergômetro de braço tem efeitos positivos sobre a resistência muscular, desempenho das atividades diárias, função do braço e deambulação sem uma mudança significativa na força muscular. Já o treinamento com o programa de exercícios, mostrou melhorar a força de preensão e resistência apenas. Os autores afirmaram que os dois tipos diferentes de treinamento físico tem efeitos na função do braço, resistência e deambulação diferentes níveis. Este estudo comprova mais uma vez, como nos artigos anteriores que utilizaram de exercícios dinâmicos que os mesmos são extremamente eficazes no tratamento motor de pacientes com DMD. Assim, ao final da análise dos artigos da discussão podemos concluir que todos os exercícios dinâmicos e a hidroterapia utilizados são de grande ajuda no tratamento de pacientes que possuem essa distrofia.

## **6-CONCLUSÃO**

Conclui-se então que após esta revisão foi constatado que exercícios dinâmicos e hidroterapia possuem um melhor efeito em pacientes com DMD, pois são menos agressivos à musculatura desses pacientes e mais fáceis de serem realizados, além disso, as pesquisas demonstraram a necessidade de uma abordagem peculiar para cada indivíduo.

Embora a abordagem da fisioterapia motora seja abrangente e bastante positiva numa diversidade de doenças, na DMD essas intervenções, segundo a literatura, relatam ações que apenas propiciam o retardo da evolução da doença. Para prescrições fisioterapêuticas é recomendado um plano de ações que se torna possível o desempenho eficaz desses pacientes, os quais possibilitem a independência e o remanejamento das atividades da vida diária e propiciem sua deambulação.

Sendo assim, muitos resultados que qualifiquem a assistência motora na DMD, ainda encontram-se obscuros. Isso faz surgir uma necessidade de novos estudos que abordem o tratamento na parte motora desses pacientes e que permeiem e direcionem o planejamento do Fisioterapeuta.

## 7- REFERÊNCIAS

1- Santos NM, Resende MM, Terni A, Hayashi MCB, Favero FM, Quadros AAJ, Reis LIO, Adiado M, Langer AL, Fontes SV, Oliveira SV. Perfil clínico e funcional dos pacientes com distrofia muscular de Duchenne assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). *Revista de Neurociências* v.14 n.1 Jan/Mar 2006:15 – 22.

2- Albuquerque PS, Voos MC, Simões MS, Martini J, Monteiro CBM, Caromano FA. Responsiveness of the domain climbing up and going down stairs of the functional evaluation scale for Duchenne muscular dystrophy: a one year follow-up. *Braz J Phys Ther* 2016sept/oct; 20(5): 471-476.

3- Ronchetti MP, Slavsky A, Leal J, Díaz S, Alonso MB, Garrido J, Kessler K, Selandari J. Descripción del caso presentado en el número anterior: Distrofia muscular de Duchenne. *Arch Argent Pediatr* 2011; 109(5)453-454.

4- Diniz GPC, Lasmar LMLBF, Giannetti JG. Motor assessment in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr* 2012;70(6):416–421.

5- Bachur CK, Garcia MH, Bernardino CA, Requel RC, Bachur JA. Analysis of cardiac exams: electrocardiogram and echocardiogram use in Duchenne muscular dystrophies. *Fisioter. Mov. Curitiba*, v.17, n.3, July / Set 2014; 429 – 436.

6- Sá CSC, Fagundes IK, Araújo TB, Oliveira ASB, Favero FM. The relevance of trunk evaluation in Duchenne muscular dystrophy: the segmental assessment of trunk control. *Arq Neuropsiquiatr* 2016; 74(10): 791 – 795.

7- Oliveira AR, Correa FI, Vallim MM, Oliveira CS, Correa JCF. Determination of muscle fatigue index for strength training in patients with Duchenne dystrophy. *Fisioter Mov.* 2010 jul/set;23(3):351-60.

8- Baptista CRJA, Costa AA, Pizzato TM, Souza FB, Martiello-Sverzut AC. Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance. *Braz J phys Ther.* Vol.18. No. 2. São Carlos Mar/Apr. 2014 Epub May 02, 2014.

9- Parreira SLS, Resende MBD, Zanoteli E, Carvalho MS, Marie SK, Reed UC. Comparison of motor strength and function in patients with Duchenne muscular dystrophy with and without steroid therapy. *Arq Neuro. psiquiatr.* 2010; 68 (5): 683 –685.

10- Brito MF, Moreira GA, Pradella-Hallinan M, Tufi S. Empilhamento de ar e

compressão torácica aumenta o pico de fluxo da tosse em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *J BrasPneumol*. 2009;35(10): 973-97.

11- Rodini CO, Collange LA, Juliano Y, Oliveira CS, Isola AM, Almeida SB, Misao MH. Influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Fisioter Pesq*. 2012;19(2):97-102.

12- Fernandes LAY, Caromano FA, Assis SMB, Hukuda ME, Voos MC, Carvalho EV. Relationship between the climbing up and climbing down stairs do main scores on the FES-DMD, the score on the Vignos Scale, age and timed performance of function alactivities in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Braz J PhysTher*. 2014 Nov-Dec; 18(6):513-520.

13- Lilian A. Y. Fernandes, Fátima A. Caromano, Michele E. Hukuda, Renata Escorcio, Eduardo V. Carvalho. Elaboração e confiabilidade da escala funcional do subir e do descer escada para Distrofia Muscular de Duchenne. *Ver BrasFisioter*, São Carlos, nov./dez. 2010; 14 (6): 518-26.

14- Silva EC, Machado DL, Resende MBD, Silva RF, Zanoteli E, Reed UC. Motor function measure scale, steroid therapy and patient swith Duchenne muscular dystrophy. *ArqNeuropsiquiatr*2012;70(3):191-195.

15- Daghetti, Scheila, Alexandra Magalhães Frighetto, and Juliano Ciebre dos Santos. "Distrofia Muscular de Duchenne." *Nativa-Revista de Ciências Sociais do Norte de Mato Grosso* 1.2 (2013).

16- Melanda AB, Pauleto AC, knaut LA, Ferreira AEK, Luksh DD, Silva RM, Cunha RFM. Avaliação de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em laboratório computadorizado de marcha através de índice alteração da marcha. *Rev.Bras. Ortop*. 2011; 46 (Suppl): 10 – 3.

17- Santos, Maria Auxiliadora Bonfim, et al. "Duchenne Muscular Dystrophy: ElectrocardiographicAnalysisof 131 Patients." *Cardiol* 94.5 (2010): 583-586.

18- Vohra RS, Lott D, Mathur S, et al. Magnetic Resonance Assessment of Hypertrophic and Pseudo-Hypertrophic Changes in Lower Leg Muscles of Boys with Duchenne Muscular Dystrophy and Their Relationship to Functional Measurements. Kumar A, ed. *PLoS ONE*. 2015;10(6):e0128915. doi:10.1371/journal.pone.0128915.

19- Alvarez MPB, Fávero FM, Sá CSC. Avaliação do equilíbrio de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *ACTA FISIATR*. 2011; 18(2): 49 – 54.

20- Cavalcanti GM, Oliveira ASB, Assis TO, Chimelli LMC, Medeiros PL, Mota

DL. Histoquímica e Análise Morfométrica de Fibras Musculares de Pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). *Int. J. Morphol.* 2011;29(3):934-938.

21-Simon VA, Resende MBD, Simon MAVP, Zanoteli E, Reed UC. Qualidade de vida em 95 pacientes avaliados pelo Índice de Satisfação de Vida de Adolescentes. *ArqNeuropsiquiatr*2011;69(1):19 – 22.

22- Nunes Milene F., Hukuda Michele E., Favero Francis M., Oliveira Acary B., Voos Mariana C., Caromano Fátima A.. Relationship between muscle strength and motor function in Duchenne muscular dystrophy. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* 2016 July; 74(7): 530-535.

23- Ferreira AVS, Goya PSA, Ferrari R, Durán M, Franzini RV, Caromano FA, *et al.* Comparação da função motora em solo e imersão de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em acompanhamento fisioterapêutico - follow-up de 2 anos. *Acta Fisiatr.* 2015;22(2):51-54.

24 –Merel Jansen, MSc, Nens van Alfen, PhD, Alexander C. H. Geurts, PhD, Imelda J. M. de Groot, PhD. Assisted Bicycle Training Delays Functional Deterioration in Boys With Duchenne Muscular Dystrophy. *Neurorehabilitation and Neural Repair.* Vol 27, Issue 9, pp. 816 – 827. First published date: July-24-2013.

25- Vry, Julia, et al. "Whole-body vibration training in children with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy." *European journal of pediatric neurology* 18.2 (2014): 140-149.

26- Alemdaroğlu I, Karaduman A, Yilmaz ÖT, Topaloğlu H. Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy: effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Muscle Nerve.* 2015 May;51(5):697-705. doi: 10.1002/mus.24451. Epub 2015 Mar 5.

27- Fernandes, Lilian Aparecida Yoshimura. Elaboração e análise de confiabilidade de escala de avaliação funcional do subir e descer escada para portadores de Distrofia Muscular de Duchenne. Dissertação (mestrado). Faculdade de Medicina na Universidade de São Paulo. São Paulo 2009.

28- Kovelis, Demetria et al. Validação do Modified Pulmonary Functional Status and Dyspnea Questionnaire e da escala do Medical Research Council para o uso em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica no Brasil. *J. bras. pneumol.* [online]. 2008, vol.34, n.12, pp.1008-1018. ISSN 1806-3713. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132008001200005>.

29- Sá, Cristina dos Santos Cardoso de *et al.* Versão brasileira da Segmental

Assessment of Trunk Control (SATCo). *Fisioter. Pesqui.* [online]. 2017, vol.24, n.1, pp.89-99. ISSN 2316-9117. <http://dx.doi.org/10.1590/1809-2950/16955824012017>.

30- Darbar, IlloraAswinkumar. Avaliação da força muscular e da habilidade motora das crianças com amiotrofia espinhal progressiva do tipo II e III medicadas com ácido valpróico. Dissertação (Mestrado) Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, 2009.

31-Martinez, José Antônio Baddini; Brunherotti, Marisa Afonso; Assis, Marcos Renato De and Sobreira, Claudia Ferreira Da Rosa. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. *Rev. Assoc. Med. Bras.* [online]. 2006, vol.52, n.5, pp.347-351. ISSN 0104-4230. <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-42302006000500024>.

32- Iwabe, C; Miranda-Pfeilsticker, BhandNucci, A. Medida da função motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade. *Rev. bras. fisioter.* [online]. 2008, vol.12, n.5, pp.417-424. ISSN 1413-3555. <http://dx.doi.org/10.1590/S1413-35552008000500012>.

33- João Luís Alves Apóstolo. Instrumentos para avaliação em geriatria. Escola Superior de Enfermagem de Coimbra. Documento de apoio Maio, 2012.

34 – North Star. North Star Clinical Network and Database UK. Secondary North Star Clinical Network and Database UK 2014. <http://www.northstardmd.com>.

## 8-ANEXOS

### ANEXO A – Vignos Score

<i>Graduação</i>	<i>Fases da Evolução</i>
0	<i>Pré-Clinico</i>
1	<i>Anda normalmente, dificuldade para correr</i>
2	<i>Alteração detectável na postura ou marcha; sobe escada sem auxílio do corrimão</i>
3	<i>Apenas sobe escada com auxílio do corrimão</i>
4	<i>Anda sem auxílio externo; não sobe escadas</i>
5	<i>Anda sem auxílio externo; não levanta da cadeira</i>
6	<i>Anda apenas com auxílio externo (uso de órteses)</i>
7	<i>Não anda; senta ereto na cadeira sem encosto; consegue conduzir a cadeira de rodas; bebe e come sozinho</i>
8	<i>Senta sem suporte na cadeira; não consegue conduzir a cadeira de rodas; não bebe sozinho</i>
9	<i>Não senta sem suporte na cadeira; não consegue beber ou comer sem assistência</i>
10	<i>Confinado à cama; requer auxílio para todas as atividades</i>

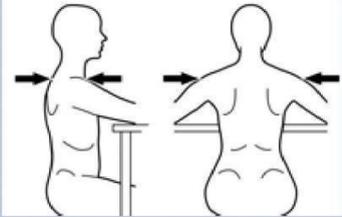
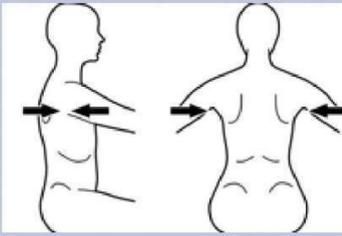
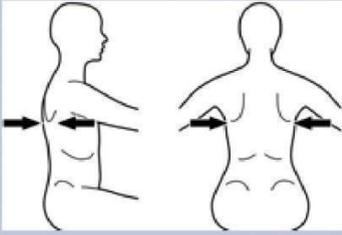
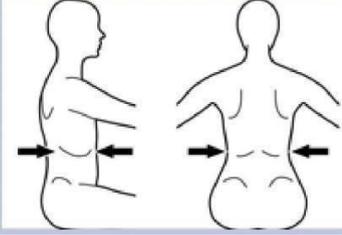
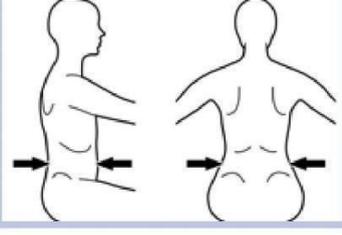
Fonte: Fernandes, Lilian Aparecida Yoshimura, 2009.<sup>27</sup>

### ANEXO B - Medical Research Council Scale (MRC)

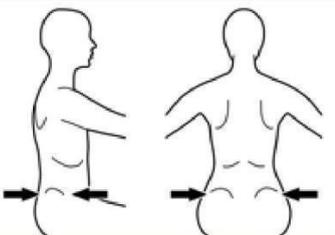
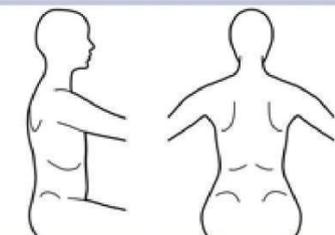
1. Só sofre de falta de ar durante exercícios intensos.
2. Sofre de falta de ar quando andando apressadamente ou subindo uma rampa leve.
3. Anda mais devagar do que pessoas da mesma idade por causa de falta de ar ou tem que parar para respirar mesmo quando andando devagar.
4. Pára para respirar depois de andar menos de 100 metros ou após alguns minutos.
5. Sente tanta falta de ar que não sai mais de casa, ou quando está se vestindo.

Fonte: Kovelis, Demetria *et al.* 2008.<sup>28</sup>

## ANEXO C- Avaliação Segmentar do Controle de Tronco (SATCo)

Nome do paciente: Nº. ref.: Avaliador: Data:	Nível de apoio manual	Nível funcional	Estático	Ativo	Reativo	Comentários
	Enfaixamento em pelve/coxas usado como indicado	Braços e mãos elevados como indicado	Manter posição neutra vertical da cabeça e do tronco acima do nível de suporte manual	Mínimo de cinco segundos	Enquanto vira a cabeça com os braços elevados	
	Cintura escapular. Posição da mão do avaliador pode variar a partir da horizontal	Controle de cabeça. Os braços devem ser apoiados em aparato anterior ao longo do teste				Não testado para controle de cabeça
	Axilas	Controle torácico superior				
	Ângulo inferior da escápula	Controle torácico médio				
	Acima das costelas inferiores	Controle torácico inferior				
	Abaixo das costelas	Controle lombar superior				

## Continuação ANEXO C.

Nome do paciente: Nº. ref.: Avaliador: Data:	Nível de apoio manual	Nível funcional	Estático	Ativo	Reativo	Comentários
	Enfaixamento em pelve/coxas usado como indicado	Braços e mãos elevados como indicado	Manter posição neutra vertical da cabeça e do tronco acima do nível de suporte manual	Mínimo de cinco segundos	Enquanto vira a cabeça com os braços elevados	
	Pelve	Controle lombar inferior				
	Nenhum suporte dado e faixas em pelve/coxas removidas	Controle completo de tronco				
Deformidade fixa de coluna? Sim _____ Não _____ Comentários _____						
Limitação da rotação cervical: Direita _____ Esquerda _____ Comentários _____						

Fonte: Sá, Cristina dos Santos Cardoso de *et al.* 2017. <sup>29</sup>

## ANEXO D - Hammersmith Score

<b>2 pontos</b>	<b>1 ponto</b>	<b>0 pontos</b>
1-Levantar a cabeça	Flexiona a cabeça	Não consegue
2-Supino para prono a direita	Impulsiona-se com uma mão	Não consegue
3- Supino para prono a esquerda	Impulsiona-se com uma mão	Não consegue
4-Prono para supino a direita	Impulsiona-se com uma mão	Não consegue
5- Prono para supino a esquerda	Impulsiona-se com uma mão	Não consegue
6- Passar para sentado		Não consegue
7- Ficar sentado	Com apoio	Não consegue
8-Levantar do repouso		Não consegue
9- Ficar em pé	Com apoio	Não consegue
10- Em pé sobre os calcanhares	Com Apoio	Não consegue
11- Em pé na ponta dos pés	Com apoio	Não consegue
12- Em pé sobre pema direita	Com apoio	Não consegue
13- Em pé sobre a pema esquerda	Com apoio	Não consegue
14- Pular com a pema direita	Com apoio	Não consegue
15- Pular com a pema esquerda	Com apoio	Não consegue
16- Levantar da cadeira	Com apoio	Não consegue
17- subir degrau/perna direita	Com apoio	Não consegue
18- subir degrau/ perna esquerda	Com apoio	Não consegue
19- descer degrau/perna direita	Com apoio	Não consegue
20 – descer degrau/perna esquerda	Com apoio	Não consegue

Fonte: Darbar, IlloraAswinkumar, 2009. <sup>30</sup>

## ANEXO E - Escala de Avaliação Motora Funcional de *EgenKlassifikation*(EK)

### 1. Habilidade para o uso da cadeira de rodas

0. Capaz de usar uma cadeira de rodas manual no plano, progredindo pelo menos 10 metros em menos de um minuto.
1. Capaz de usar uma cadeira de rodas manual no plano, progredindo 10 metros em mais de um minuto.
2. Incapaz de usar uma cadeira de rodas manual, necessitando de uma cadeira de rodas elétrica.
3. Faz uso de uma cadeira elétrica, mas ocasionalmente apresenta dificuldades para realizar curvas.

### 2. Habilidade de transferência de cadeira de rodas

0. Capaz de sair da cadeira de rodas sem ajuda.
1. Capaz de sair da cadeira de rodas de maneira independente, mas com necessidade de dispositivo auxiliar.
2. Necessita assistência para sair da cadeira de rodas, com ou sem uso de dispositivos auxiliares.
3. Necessita ser levantado com suporte da cabeça quando saindo da cadeira de rodas.

### 3. Habilidade de permanecer em pé

0. Capaz de manter-se em pé com os joelhos apoiados, assim como quando usando muletas.
1. Capaz de manter-se em pé com joelhos e quadris apoiados, assim como quando utilizando dispositivos auxiliares.
2. Capaz de manter-se em pé com apoio para todo o corpo.
3. Incapaz de ficar em pé; presença de contraturas acentuadas.

### 4. Habilidade de balançar-se na cadeira de rodas

0. Capaz de assumir sozinho uma posição vertical a partir de uma flexão ventral completa com a ajuda das mãos.
1. Capaz de mover a porção superior do corpo mais do que 30 graus a partir da posição sentada em todas as direções, mas incapaz de assumir sem ajuda a posição vertical a partir de uma flexão ventral completa.
2. Capaz de mover a porção superior do corpo menos de 30 graus de um lado a outro.
3. Incapaz de modificar a posição da parte superior do corpo; não consegue sentar sem o apoio total do tronco e cabeça.

### 5. Habilidade de movimentação dos braços.

0. Capaz de elevar os braços acima da cabeça com ou sem movimentos compensatórios.
1. Incapaz de levantar os braços acima da cabeça, mas capaz de elevar os antebraços contra a gravidade como, por exemplo, a mão até a boca, com ou sem apoio dos cotovelos.
2. Incapaz de elevar os antebraços contra a gravidade, mas capaz de usar as mãos contra a gravidade quando o antebraço está apoiado.
3. Incapaz de mover as mãos contra a gravidade, mas capaz de usar os dedos.

### 6. Habilidade de usar as mãos e braços para comer

0. Capaz de cortar a carne em pedaços e comer com colher e garfo. Pode elevar uma tigela cheia (aproximadamente 250 ml) até a boca sem o apoio do cotovelo.
1. Come e bebe com o cotovelo apoiado.
2. Come e bebe com o cotovelo apoiado e com a ajuda da mão oposta com ou sem a utilização de dispositivos auxiliares alimentares.
3. Necessita ser alimentado.

### 7. Habilidade de virar-se na cama

0. Capaz de virar-se na cama com as roupas de cama.
1. Capaz de virar-se em um divã, mas não na cama.
2. Incapaz de virar-se na cama. Tem que ser virado três vezes ou menos durante a noite.
3. Incapaz de virar-se na cama. Tem que ser virado quatro vezes ou mais durante a noite.

### 8. Habilidade para tossir

0. Capaz de tossir efetivamente.
1. Tem dificuldade para tossir e algumas vezes necessita de estímulo manual. Capaz de "limpar a garganta".
2. Sempre necessita de ajuda para tossir. Capaz de tossir somente em certas posições.
3. Incapaz de tossir. Necessita de técnicas de sucção e/ou hiperventilação ou ainda com pressão positiva intermitente para manter as vias aéreas limpas.

### 9. Habilidade para falar

0. Fala poderosa. Capaz de cantar e falar alto.
1. Fala normalmente, mas não consegue elevar a sua voz.
2. Fala com voz baixa e precisa respirar após três a cinco palavras.
3. Fala difícil de ser compreendida a não ser pelos parentes próximos.

### 10. Bem-estar geral

0. Sem queixas, sente-se bem.
1. Cansa facilmente. Apresenta dificuldades quando repousando em uma cadeira ou na cama.
2. Apresenta perda de peso, perda do apetite. Medo de dormir à noite, dorme mal.
3. Apresenta sintomas adicionais tais como: mudanças de humor, dor de estômago, palpitações, sudorese.

**Total: 0-30**

## ANEXO F- Motor Function Measur (MFM)

Item	Dimensão	Posição inicial	Exercícios
1	D2	Supino	Mantenha a cabeça no eixo e faça a rotação completa para cada um dos lados
2	D2		Levante a cabeça e a mantenha elevada
3	D2		Flexione o quadril e o joelho além de 90°, deslocando o pé do tapete
4	D3		Perna sustentada pelo examinador: realize a flexão dorsal do pé em 90° em relação à perna
5	D2		Eleve uma das mãos do tapete e toque o ombro oposto
6	D1		Membros inferiores semi-fletidos, patelas para cima, pés apoiados sobre o tapete. Eleve a pelve, coluna lombar, bacia e coxas, mantendo-as alinhadas e com os pés próximos
7	D2		Passe para decúbito ventral e libere os membros superiores debaixo do corpo
8	D1		Sente-se sobre o tapete, sem apoio dos membros superiores
9	D2	Sentado na maca	Sem apoio dos membros superiores, mantenha a posição sentada e coloque as mãos em contato entre si
10	D2		Bola de tênis em frente ao sujeito, sem apoio dos membros superiores. Incline-se para frente, toque a bola e depois volte à posição ereta
11	D1		Fique em pé, sem apoio dos membros superiores
12	D1	Em pé	Sem apoio dos membros superiores, sente-se na cadeira, mantendo os pés ligeiramente afastados
13	D2	Sentado na cadeira	Sem apoio dos membros superiores e sem apoio do encosto da cadeira, mantenha a posição sentada, com a cabeça e o tronco alinhados
14	D2	Sentado na cadeira	Com a cabeça posicionada em flexão: levante a cabeça e a mantenha elevada. O movimento e a manutenção devem ser feitos com a cabeça no eixo
15	D2		Antebraços apoiados sobre a mesa e cotovelos para fora: coloque ao mesmo tempo as duas mãos sobre a cabeça, com a cabeça e o tronco alinhados
16	D2		Lápis sobre a mesa: toque o lápis com uma das mãos, com o cotovelo em extensão completa no final do movimento
17	D3		Dez moedas sobre a mesa: pegue sucessivamente e armazene dez moedas de dez centavos em uma das mãos, no tempo de 20 segundos
18	D3		Dedo colocado no centro de um CD-Rom fixo: realize a volta completa do CD-Rom com o dedo, sem apoio da mão
19	D3		Lápis sobre a mesa: pegue o lápis com uma das mãos; desenhe uma série contínua de voltas de 1cm de altura, dentro de um retângulo de 4cm de comprimento
20	D3		Folha de papel entre as mãos: rasgue a folha dobrada em quatro começando pela dobra
21	D3		Bola de tênis sobre a mesa: pegue a bola e depois vire a mão completamente para cima segurando a bola
22	D3		Dedo no centro de um quadrado fixo: levante o dedo e depois o coloque sucessivamente no centro das oito casas do quadrado, sem tocar as linhas
23	D2		Membros superiores ao lado do corpo: ao mesmo tempo coloque os dois antebraços e/ou as mãos sobre a mesa
24	D1	Sentado na cadeira	Levante-se, sem apoio dos membros superiores, com os pés próximos
25	D1	Em pé; apoio dos membros superiores	Solte-se e mantenha-se em pé, com os pés próximos; cabeça, tronco e membros alinhados
26	D1		Sem apoio dos membros superiores, levante um pé, por dez segundos
27	D1	Em pé	Sem apoio, incline-se, toque o solo com uma das mãos e depois se levante
28	D1	Em pé sem apoio	Ande dez passos à frente, sobre ambos os calcanhares
29	D1		Ande dez passos à frente, sobre uma linha reta
30	D1		Corra dez metros
31	D1		Salte no mesmo lugar, com um pé, dez vezes seguidas
32	D1		Sem apoio dos membros superiores, agache-se e levante-se duas vezes em seguida

Fonte: Iwabe, C; Miranda-Pfeilsticker, Bh and Nucci, A. 2008. <sup>32</sup>

**ANEXO G- Barthel Index (BI).**

<b>ATIVIDADE</b>	<b>PONTUAÇÃO</b>
<b>ALIMENTAÇÃO</b> 0 = incapacitado 5 = precisa de ajuda para cortar, passar manteiga, etc, ou dieta modificada 10 = independente	
<b>BANHO</b> 0 = dependente 5 = independente (ou no chuveiro)	
<b>ATIVIDADES ROTINEIRAS</b> 0 = precisa de ajuda com a higiene pessoal 5 = independente rosto/cabelo/dentes/barbear	
<b>VESTIR-SE</b> 0 = dependente 5 = precisa de ajuda mas consegue fazer uma parte sozinho 10 = independente (incluindo botões, zipers, laços, etc.)	
<b>INTESTINO</b> 0 = incontinente (necessidade de enemas) 5 = acidente ocasional 10 = continente	
<b>SISTEMA URINÁRIO</b> 0 = incontinente, ou cateterizado e incapaz de manejo 5 = acidente ocasional 10 = continente	
<b>USO DO TOILET</b> 0 = dependente 5 = precisa de alguma ajuda parcial 10 = independente ( pentear-se, limpar-se)	
<b>TRANSFERÊNCIA (DA CAMA PARA A CADEIRA E VICE VERSA)</b> 0 = incapacitado, sem equilíbrio para ficar sentado 5 = muita ajuda (uma ou duas pessoas, física), pode sentar 10 = pouca ajuda (verbal ou física) 15 = independente	
<b>MOBILIDADE (EM SUPERFICIES PLANAS)</b> 0 = imóvel ou < 50 metros 5 = cadeira de rodas independente, incluindo esquinas, > 50 metros 10 = caminha com a ajuda de uma pessoa (verbal ou física) > 50 metros 15 = independente (mas pode precisar de alguma ajuda; como exemplo, bengala) > 50 metros	
<b>ESCADAS</b> 0 = incapacitado 5 = precisa de ajuda (verbal, física, ou ser carregado) 10 = independente	

Fonte: João Luís Alves Apóstolo, 2012. 33

## ANEXO H - North Star Ambulatory Assessment (NSAA)

North Star Ambulatory Assessment – Score Sheet

Activity	2	1	0	Comments
1. Stand	Stands upright, still and symmetrically, without compensation (with heels flat and legs in neutral) for minimum count of 3 seconds	Stands still but with some degree of compensation (e.g. on toes or with legs abducted or with bottom stuck out) for minimum count of 3 seconds	Cannot stand still or independently, needs support (even minimal)	
2. Walk	Walks with heel-toe or flat-footed gait pattern	Persistent or habitual toe walker, unable to heel-toe consistently	Loss of independent ambulation – may use KAFOs or walk short distances with assistance	
3. Stand up from chair	Keeping arms folded Starting position 90° hips and knees, feet on floor/supported on a box step.	With help from thighs or push on chair or prone turn	Unable	
4. Stand on one leg - right	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands but either momentarily or needs a lot of fixation e.g. by knees tightly adducted or other trick	Unable	
5. Stand on one leg - left	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands but either momentarily or needs a lot of fixation e.g. by knees tightly adducted or other trick	Unable	
6. Climb box step - right	Faces step – no support needed	Goes up sideways or needs support	Unable	
7. Climb box step - left	Faces step – no support needed	Goes up sideways or needs support	Unable	
8. Descend box step - right	Faces forward, climbs down controlling weight bearing leg. No support needed	Sideways, skips down or needs support	Unable	
9. Descend box step -left	Faces forward, climbs down controlling weight bearing leg. No support needed	Sideways, skips down or needs support	Unable	
10. Gets to sitting	Starts in supine – may use one hand to assist	Self assistance e.g. – pulls on legs or uses head-on-hands or head flexed on floor	Unable	
11. Rise from floor	From supine – no evidence of Gowers' manoeuvre*	Gowers' evident	(a) NEEDS to use external support object e.g. chair OR (b) Unable	Time (00.0s).....
12. Lifts head	In supine, head must be lifted in mid-line. Chin moves towards chest	Head is lifted but through side flexion or with no neck flexion	Unable	
13. Stands on heels	Both feet at the same time, clearly standing on heels only (acceptable to move a few steps to keep balance) for count of 3	Flexes hip and only raises forefoot	Unable	
14. Jump	Both feet at the same time, clear the ground simultaneously	One foot after the other (skip)	Unable	
15. Hop right leg	Clears forefoot and heel off floor	Able bend knee and raise heel, no floor clearance	Unable	
16. Hop left leg	Clears forefoot and heel off floor	Able bend knee and raise heel, no floor clearance	Unable	
17. Run (10m)	Both feet off the ground (no double stance phase during running)	'Duchenne jog'	Walk	Time (00.0s).....
				TOTAL= /34

Fonte: NorthStarClinical Network 2014.<sup>34</sup>