

Comparação da função motora em solo e imersão de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em acompanhamento fisioterapêutico - *follow-up* de 2 anos

Comparison of motor function in patients with Duchenne muscular dystrophy in physical therapy in and out of water: 2-year follow-up

Adriana Valéria Silva Ferreira¹, Priscila Santos Albuquerque Goya², Renata Ferrari³, Martina Durán³, Roberta Vieira Franzini³, Fátima Aparecida Caromano⁴, Francis Meire Favero⁵, Acary Souza Bulle Oliveira⁶

RESUMO

O tratamento para pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é multidisciplinar. Faz-se necessário entender os efeitos das atividades executadas em solo e imersão para permitir o desenvolvimento de protocolos de intervenção. **Objetivo:** Comparar a função motora em solo e imersão, no período de 2 anos, em crianças com DMD em acompanhamento fisioterapêutico. **Método:** Estudo retrospectivo com 23 pacientes diagnosticados DMD, de 8 a 24 anos, assistidos pela Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM). Foram coletados dados da avaliação em imersão (adaptação ao meio líquido, bipedestação, sedestação, rotação transversal, longitudinal, nado e marcha) e em solo (Escala Egan Klassification e Vignos), no período de dois anos. **Resultados:** Na análise das avaliações entre os semestres, no período de 2 anos, houve diferença no desempenho das atividades em imersão ($p < 0,001$) e não foi observada diferença na Escala Egan Klassification ($p < 0,003$) e na Escala Vignos ($p < 0,012$). **Conclusão:** Devido aos princípios físicos da água os pacientes apresentaram manutenção e melhora do escore da avaliação da função motora em imersão. Em contrapartida, foi demonstrada piora dos escores das Escalas Egan Klassification e Vignos que representam a função motora em solo.

Palavras-chave: Distrofias Musculares, Imersão, Modalidades de Fisioterapia

ABSTRACT

The treatment for patients with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is multidisciplinary. It is necessary to understand the effects of activities performed on dry ground as well as water-immersed to allow the development of intervention protocols. **Objective:** To compare the motor function of children with DMD in physiotherapy carried out on the ground and immersed over a 2-year period. **Method:** A retrospective study, assisted by the Brazilian Association of Muscular Dystrophy (ABDIM), of 23 patients diagnosed with DMD, 8-24 years of age. We collected assessment data both water-immersed (adaptation to the water, bipedalism, sitting position, cross and longitudinal rotation, swimming, and running) and on the ground (Egan Klassifikation Scale and Vignos Scale) over a 2-year period. **Results:** Analyzing the ratings between semesters during the 2-year period, there were differences in the performance of water-immersed activities ($p < 0.001$) and there was no difference on the Egan Klassifikation Scale ($p < 0.003$) or the Vignos Scale ($p < 0.012$). **Conclusion:** Due to the physical properties of the water, patients either improved or maintained their scores for motor function in water immersion. However, their scores for the Egan Klassifikation and the Vignos scales, which represent motor function on the ground, diminished.

Keywords: Muscular Dystrophies, Immersion, Physical Therapy Modalities

¹ Fisioterapeuta, Especialista em Intervenções nas Doenças Neuromusculares.

² Fisioterapeuta, Doutoranda no Programa Ciências da Reabilitação pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

³ Fisioterapeuta, Especialista em Hidroterapia nas Doenças Neuromusculares.

⁴ Professora Doutora, Chefe do Laboratório de Fisioterapia e Comportamento da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

⁵ Pesquisadora Doutora, Laboratório de Fisioterapia e Comportamento da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

⁶ Professor, Chefe do Setor de Investigação em Doenças Neuromusculares da Universidade Federal de São Paulo.

Endereço para correspondência:
Universidade de São Paulo
Fátima Aparecida Caromano
Rua Cipotânea, 51
São Paulo/SP
CEP 05360-000
E-mail: caromano@usp.br

Recebido em 12 de Fevereiro de 2015.

Aceito em 22 Abril de 2015.

DOI: 10.5935/0104-7795.20150011

INTRODUÇÃO

A DMD é uma doença neuromuscular progressiva e irreversível de caráter recessivo, causada por deficiência na produção de distrofina. Sua incidência é de 1 para cada 3500 nascidos vivos. As manifestações clínicas se iniciam por volta dos cinco anos de idade quando surgem dificuldades para subir escadas, andar e quedas frequentes, evoluindo com hiperlordose, escoliose, pseudo-hipertrofia de panturrilha e marcha anserina.¹⁻⁹

A intervenção fisioterapêutica visa otimizar a capacidade funcional, retardar a progressão da doença com atividade de baixo impacto, educar a respiração, promover alinhamento postural, prevenir encurtamentos musculares e treinar atividades visando evitar fadiga. A hidroterapia é um recurso que tem se mostrado adequado no tratamento de distrofias musculares progressivas.¹⁰⁻¹³ As propriedades físicas da água facilitam a movimentação voluntária, o reajuste postural, o alívio de dores com menor impacto articular. É comum encontrar crianças com DMD que são cadeirantes e conseguem andar em imersão.¹⁴⁻¹⁹

Faz-se necessário, a partir da organização de rotinas de avaliação, demonstrar os efeitos dos diversos recursos da fisioterapia que associem atividades em solo e imersão, e desta forma, permitir o desenvolvimento de protocolos de intervenção mais adequados e, no caso das crianças com DMD, menos lesivos.²⁰⁻²⁴

OBJETIVO

O objetivo desse estudo foi comparar a função motora em solo e imersão de crianças com DMD, em acompanhamento fisioterapêutico, no período de 2 anos.

MÉTODO

Casística

Foi realizado estudo retrospectivo no período de 2 anos de dados gerados nas avaliações de hidroterapia (em imersão) e motora (em solo), de 23 pacientes com diagnóstico de DMD, confirmado por estudo genético (DNA), com idade média de $15,1 \pm 4,2$ anos, assistidos na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM).

Como critérios de inclusão foi considerado que todos os pacientes do estudo deveriam

estar realizando Fisioterapia Motora, Fisioterapia Aquática, Fisioterapia Respiratória, acompanhamento no Médico e de Terapia Ocupacional. A realização do Protocolo de Reabilitação garantiu que nenhum paciente da amostra fosse portador de cardiopatia grave e restrição ventilatória grave que impedisse a realização de atividades em solo e imersão. Nenhum paciente foi excluído desta amostra devido ao cumprimento do Protocolo Institucional de reavaliação semestral em todos os departamentos.

Todos realizavam 1 sessão de fisioterapia aquática por semana, com duração de 40 minutos, em água com temperatura média de 34º, com objetivo fisioterapêutico de 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, nado dorsal e relaxamento em flutuação.

Os pacientes também realizavam 2 sessões de fisioterapia em solo por semana, com duração de 50 minutos. Foram preconizados 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 fisioterapia respiratória avaliou a função respiratória para prevenir complicações pulmonares. Consiste na aplicação de técnicas para a capacidade de insuflação máxima e a eficácia da tosse, além de avaliar semanalmente os pacientes com e sem indicação de ventilação não-invasiva promovendo maior qualidade de vida.

A área médica atuou nas cardiopatias, prevenindo e tratando quando já instaladas. A restrição ventilatória é acompanhada junto com a fisioterapia respiratória e quando necessário foram realizadas manobras de expansão pulmonar, auxílio à tosse e introdução de suporte ventilatório por aparelho de ventilação não invasiva, além de orientações aos familiares. Neste contexto insere-se a vacinação de gripe e para infecções pneumocócicas, além de antibiótico terapia agressiva.

O setor de terapia ocupacional tinha como objetivo principal a reabilitação funcional dos membros superiores, focando nas principais dificuldades funcionais, seja na realização das atividades de vida diária (alimentação, higiene, vestuário e locomoção), ou na vida prática (estudo, lazer, trabalho entre

outros). A intervenção envolveu a prescrição de cadeiras de rodas e de sistemas de adequação postural, a confecção de recursos de tecnologia assistiva, como as órteses de membros superiores e de dispositivos de adaptações, visando melhora do desempenho e independência na realização das atividades.

Procedimentos

Estudo aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP).

Avaliação em imersão

Os dados das avaliações foram classificados de acordo com a forma de realização das atividades aquáticas, sendo 0: não realiza, 1: realiza com auxílio distal (mãos e pés) e 2: realiza independente.

1. Adaptação ao meio líquido: avalia a independência do paciente na água. Se houver sinais de tensão como agarrar o instrutor, realizar apnéia, ombros fora da água, olhos fechados, relutar em colocar o rosto na água, será considerado não adaptado ao meio líquido (nota 0) e se não apresentar nenhum desses sinais será classificado como adaptado (nota 2).
2. Equilíbrio em bipedestação em nível de imersão na altura da sétima vértebra cervical (C7): se mantido o equilíbrio na postura ortostática (nota 2), se não (nota 0).
3. Equilíbrio em bipedestação em nível de imersão na altura do processo xifóide: se mantido o equilíbrio em processo xifóide (nota 2), se não (nota 0).
4. Equilíbrio em sedestação em nível de imersão em C7: o fisioterapeuta realizou turbulência com a prancha e se o paciente se manteve equilibrado (nota 2), se não (nota 0).
5. Equilíbrio em sedestação em nível de imersão na altura do processo xifóide: o terapeuta realizou turbulência com a prancha e se o paciente se manteve equilibrado (nota 2), se não (nota 0).
6. Rotação transversal do Método Halliwick (decúbito dorsal para posição vertical): se realizada independente (nota 2), com auxílio (nota 1) e se não realizou (nota 0).
7. Rotação longitudinal do método Halliwick no plano horizontal (rolar): realizada independente (nota 2), com auxílio (nota 1) ou se não realizou (nota 0).

8. Nado em decúbito dorsal: dividido em simples progressão (deslocamento com os punhos ou braçadas ao longo do corpo) e nado simplificado (deslocamento utilizando membros superiores e membros inferiores (MMII) de forma simultânea ou alternada). Se realizou o nado (nota 2), se não (nota 0).
9. Marcha. Foi considerada marcha, a sequência repetitiva de movimentos dos MMII que desloca o corpo para frente, enquanto simultaneamente mantém a estabilidade no tronco. Enquanto a deambulação é caracterizada pela locomoção com flexão de joelho e quadril, sem manter o ortostatismo.^{20,21} Se realizar a marcha e/ou deambulação (nota 2), se não (nota 0).

Avaliação em solo

Foi utilizada Escala Egan Klassification (EK). Segundo Martinez,¹⁰ é uma medida confiável para medir o grau de acometimento funcional para as atividades de vida diária de pacientes deambuladores e cadeirantes.

A escala EK, validada para a Língua Portuguesa é um instrumento especialmente desenvolvido para quantificar o grau de acometimento funcional para atividades de vida diária. É um método útil na discriminação do desempenho funcional para atividades do cotidiano em pacientes com DMD e atrofia muscular espinhal. Apresenta grande potencial para determinar o comprometimento funcional e avaliar as intervenções terapêuticas. É composta por dez itens, a pontuação varia entre zero (maior funcionalidade) e três (menor funcionalidade), com total de trinta pontos.¹⁰ Neste estudo não optamos pelo uso da Medida da Função Motora (MFM) para avaliação funcional em solo, pois o artigo de análise de sua confiabilidade foi testado com diversos tipos de Distrofias Musculares e não especificamente para pacientes com DMD.

Também foi utilizada a Escala de Vignos. Esta escala é válida para avaliar o estadiamento da doença, sendo utilizada em diversos estudos que envolvem atividades funcionais em pacientes com distrofia muscular. A escala Vignos foi elaborada em 1960 por Vignos e Archibald.¹⁹ É considerada padrão ouro na avaliação do estadiamento da DMD, pois é amplamente utilizada em diversos estudos, sendo considerada simples e precisa. Segundo Archibald, a escala é composta pelas fases

de evolução do quadro motor graduadas de 0 a 10 pontos, sendo 0 (fase pré-clínica) e 10 (confinamento à cama necessitando de auxílio para todas as atividades).

Análise de dados

Os dados foram classificados como não paramétricos. Foi analisada a diferença entre as avaliações, a cada semestre. Foi considerado significativo $p < 0,005$.

RESULTADOS

Os dados da Escala Vignos mostraram 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 no primeiro, segundo, terceiro e quarto semestres, respectivamente. Quando comparado as avaliações entre os semestres foi observado $p < 0,012$. Demonstrando piora na função motora de acordo com a Escala Vignos.

A Escala de EK mostrou 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 no primeiro, segundo, terceiro e quarto semestres, respectivamente. Quando comparado as avaliações entre os semestres foi observado $p < 0,003$. Demonstrando piora na função motora de acordo com a Escala Ek.

Os dados gerados nas Avaliações em Imersão mostraram 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, no primeiro, segundo, terceiro e quarto semestres, respectivamente. Quando comparado as avaliações entre os semestres foi observado $p < 0,001$. Demonstrando manutenção e melhora da função motora em imersão.

DISCUSSÃO

Os resultados demonstram o aumento nos escores de EK e Vignos indicando piora da função motora realizada em solo e o aumento nos escores da avaliação em imersão demonstrando maior independência para realização das atividades aquáticas.

A realização de atividades funcionais, o controle do equilíbrio e a marcha são dificultados em solo devido a ação da gravidade que exige muito da musculatura comprometida pela fraqueza muscular, além da presença de encurtamentos e contraturas musculares. Dependendo da atividade que se pretende executar as propriedades físicas da

água, tais como a viscosidade, a densidade, a pressão hidrostática e o empuxo possibilitam a facilitação do movimento e suporte corporal.¹³

Segundo Becker¹³ a fisioterapia aquática oferece uma abordagem diferenciada quando comparado às atividades em solo no tratamento de pacientes com disfunções neurológicas. Ruoti¹⁴ associa a flutuação com a retomada de controle de padrões de movimentos recíprocos rápidos, enquanto Amanajas¹¹ descreve a fisioterapia aquática como uma opção efetiva devido a promoção da movimentação voluntária, aquisição de diversas posturas, melhora da funcionalidade e treino de marcha. Descreve também que a imersão promove suporte corporal e minimiza o estresse biomecânico nos músculos e articulações. Melhora a circulação sanguínea, promove aumento de força muscular e amplitude articular; relaxamento muscular e diminuição da dor.

Os achados da avaliação em solo coincidem com o trabalho realizado por Reed¹ e Frezza³ que descrevem piora progressiva e marcada por perda da força muscular confinando os pacientes ao uso da cadeira de rodas. Silva et al.²⁰ também relata piora do quadro motor, com manifestações clínicas variadas com o passar dos anos. Ambos os estudos fazem uso da Escala Vignos que também foi utilizada em nosso estudo.

Ao analisar os dados de cada Escala em solo separadamente, foi observada diferença entre os semestres, inferindo que houve mudança na atividade motora em função do tempo, e consequentemente, com o envelhecimento dos pacientes e evolução da doença. Estes resultados sugerem que, períodos de seis meses sejam adequados para demonstração de mudança na função motora em solo, durante acompanhamento fisioterapêutico.

Com relação aos objetivos e condutas definidos na assistência fisioterapêutica que os pacientes estavam recebendo na Associação Brasileira de Distrofia Muscular, tais como, atividades de adaptação ao meio líquido, treino de equilíbrio em sedestação e bipedestação, exercícios de funcionalidade para MMSS, membros inferiores (MMII) e tronco, rotações de tronco do Método Halliwick, treino de marcha, nado dorsal e relaxamento em flutuação, alongamentos, mobilização articular, exercícios ativo - livres, ativo-assistidos e passivos em decúbito dorsal, coincidem com estudos de Nicolini et al.²⁵, Albuquerque et al.²⁶, Franzini et al.²⁷ e Hecker et al.²⁸

Este estudo é de fundamental importância para prática clínica, pois demonstra a importância da fisioterapia aquática devido à facilitação da função motora e descreve uma metodologia de avaliação em solo e imersão para o acompanhamento clínico. O estudo mostra a relevância de acompanhar a função motora nestes dois meios, uma vez que, o comportamento motor evolui de forma diferente, e desta forma, este fato deve ser considerado na tomada de decisão sobre a conduta fisioterapêutica. Na literatura, não existem estudos similares.

CONCLUSÃO

Quando comparado as avaliações entre 4 semestres, no período de 2 anos, foi observada manutenção das atividades funcionais realizadas em imersão e piora das atividades funcionais realizadas em solo. 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.

Faz-se necessários estudos futuros, longitudinais, com o objetivo de verificar se na fase tardia da DMD também ocorre manutenção da função motora em imersão.

REFERÊNCIAS

1. Reed UC. Doenças neuromusculares. *J Pediatr*. 2002;78(Supl 1):S89-S103. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0021-75572002000700012>
2. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *Neurol India*. 2008;56(3):236-47. PMID: 18974549 DOI: <http://dx.doi.org/10.4103/0028-3886.43441>
3. Frezza RM, SILVA SRN, Fagundes SL. Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de Duchenne e de Becker. *RBPS*. 2005;18(1):41-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.5020/18061230.2005.p41>
4. Ito H, Vilquin JT, Skuk D, Roy B, Goulet M, Lille S, et al. Myoblast transplantation in non-dystrophic dog. *Neuromuscul Disord*. 1998;8(2):95-110. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966\(97\)00148-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0960-8966(97)00148-X)
5. Ansved T. Muscular dystrophies: influence of physical conditioning on the disease evolution. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2003;6(4):435-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/01.mco.0000078987.18774.d9>
6. Araujo APQC, Deco MC, Klöh BS, Costa MR, Góis FV, Guimarães AFCM. Demora no diagnóstico da distrofia muscular de Duchenne. *Rev Bras Neurol*. 2004;4(2):179-83.
7. Silva MB, Asa SKP, Maria NNS, Zanella EM, Fávero MF, Fukujima MM, et al. Análise dos instrumentos de avaliação na miopatia. *Rev Neurocienc*. 2006;14(2):29-43.
8. Bach JR. Guia de exame e tratamento das doenças neuromusculares. São Paulo: Santos; 2004.
9. Edwards RHT, Fahal I, Thompson N. Distúrbios musculares. In: Stokes M. *Neurologia para fisioterapeutas*. São Paulo: Premier; 2000. p. 215-21.
10. Martinez JAB, Brunherotti MA, Assis MR, Sobreira CFR. Validação da escala motora funcional EK para a língua portuguesa. *Rev Assoc Med Bras*. 2006;52(5):347-51. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-42302006000500024>
11. Amanajas D. Distrofia muscular. *Rev Fisio e Terapia*. 2003;39(7):11-4.
12. Getz M, Hutzler Y, Vermeer A. Effects of aquatic interventions in children with neuromotor impairments: a systematic review of the literature. *Clin Rehabil*. 2006;20(11):927-36. DOI: <http://dx.doi.org/10.1177/0269215506070693>
13. Becker B, Cole A. *Terapia aquática moderna*. São Paulo: Manole; 2000.
14. Ruoti RG, Morris DM, Cole AJ. *Reabilitação aquática*. São Paulo: Manole; 2000.
15. Champion MR. *Hidroterapia: princípios e prática*. São Paulo: Manole; 2000.
16. Bates A, Hanson N. *Exercícios aquáticos terapêuticos*. São Paulo: Manole; 1998.
17. Cunha MCB, Labronici RHDD, Oliveira ASB, Gabbai AA. *Hidroterapia*. *Rev Neurocienc*. 1998;6(3):126-30.
18. Caromano FA. Características do portador de DMD. *Rev Arq Ciência Saúde Unipar*. 1999;3(3):211-8.
19. Vignos PJ Jr, Archibald KC. Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. *J Chronic Dis*. 1960;12:273-90. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/0021-9681\(60\)90105-3](http://dx.doi.org/10.1016/0021-9681(60)90105-3)
20. Silva MB, Asa SKP, Santa Maria NN, Zanella EM, Fávero FM, Fukujima MM, et al. Análise dos instrumentos de avaliação na miopatia. *Rev Neurocienc*. 2006;14(2):29-43.
21. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*. 2010;9(2):177-89. DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70272-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70272-8)
22. Ramos FAB, Ordonho MC, Pinto TCVR, Lima CA, Vasconcelos CR, Lins e Silva DA. Avaliação da força muscular respiratória e do peak flow em pacientes com distrofia muscular do tipo Duchenne submetidos à ventilação não invasiva e à hidroterapia. *Pulmão RJ*. 2008;17(2/4):81-6.
23. Maia FOM, Duarte YAO, Lebrão ML, Santos LLF. Fatores de risco para mortalidade em idosos. *Rev Saúde Pública*. 2006. 40(6):1049-56. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-89102006005000009>
24. Silva LE, Valim V, Pessanha AP, Oliveira LM, Yamamoto S, Jones A, et al. Hydrotherapy versus conventional land-based exercise for the management of patients with osteoarthritis of the knee: a randomized clinical trial. *Phys Ther*. 2008;88(1):12-21. DOI: <http://dx.doi.org/10.2522/ptj.20060040>
25. Nicolini RD, Braga D, Pires CVG, Oliveira RAF. Efeitos da imersão nos parâmetros ventilatórios de indivíduos com distrofia muscular de Duchenne. *Rev Neurocienc*. 2012;20(1):34-41.
26. Albuquerque PS, Cunha MCB, Caromano FA, Braga D, Annes M, Oliveira ASB. Os efeitos da hidroterapia na fadiga, força muscular e qualidade de vida de pacientes com miastenia grave: estudo de dois casos. *CCBS*. 2012;12(2):83-91.
27. Franzini RV, Albuquerque PS, Ferrari R, Duran M, Bahia T, Caromano FA. Avaliação da frequência cardíaca e da pressão arterial em solo e imersão em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *CCBS*. 2012;12(1):108-17.
28. Hecker CD, Melo C, Tomazoni SS, Martins RABL, Leal Junior ECP. Análise dos efeitos da cinesioterapia e da hidroterapia sobre a qualidade de vida de pacientes com fibromialgia: um ensaio clínico randomizado. *Fisioter Mov*. 2011(24):57-64. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-51502011000100007>