

COMPARAÇÃO DO TESTE DE FORÇA MUSCULAR EM PACIENTE COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE (DMD) – ESTUDO DE CASO

Kauana Barbieri¹, Monique Endo² e Érika Tonon³

RESUMO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) está entre as patologias infantis mais severas e incapacitantes caracterizada pela fraqueza muscular progressiva dos músculos esqueléticos. O objetivo deste trabalho foi o de verificar alterações e/ou manutenção no grau de força muscular de um paciente portador da DMD. Para este estudo foi realizado uma comparação das fichas de avaliação do teste de força muscular manual de um paciente atendido na clínica de fisioterapia da Faculdade Estácio de Sá de Ourinhos entre março de 2010 a março de 2011. Os resultados foram que os movimentos de flexão, extensão, abdução e adução de ombro manteve o grau de força muscular. O movimento de flexão de cotovelo direito também manteve seu grau de força, porém o movimento de flexão de cotovelo esquerdo e a extensão de cotovelo bilateralmente diminuíram em um grau de força muscular segundo os testes de força manual analisados. No punho também houve uma diminuição do grau de força comparado apenas no lado esquerdo nos movimentos de flexão e extensão, mantendo o grau de força no lado direito. No quadril manteve-se preservado o grau de força nos movimentos de flexão, abdução e adução com ganho de força muscular no movimento de extensão. Nos movimentos de flexão e extensão de joelho houve um ganho de força bilateralmente e por fim, no tornozelo houve um ganho de força maior na dorsiflexão bilateral do que a flexão plantar. Concluímos que por ser uma patologia progressiva, a atuação fisioterapêutica foi essencial para a manutenção e até mesmo para o ganho de força muscular desse paciente.

Palavras-chave: Degeneração muscular, tratamento fisioterapêutico.

ABSTRACT

Muscular Dystrophy of Duchenne (DMD) is one of the more severe infantile pathologies and incapacitating characterized by the progressive muscular weakness of the skeletal muscles. The purpose of this work was to verify alterations and maintenance in the degree of muscular force of a patient bearer of DMD. For this study a comparison of the records of evaluation of the test of manual muscular force of a patient one was accomplished assisted at the clinic of physiotherapy of Faculdade Estácio de Sá de Ourinhos from March 2010 to March 2011. The results were that the flexion movements, extension, abduction and shoulder adduction maintained the degree of muscular force. The movement of elbow flexion also maintained bilaterally degree of force, however the movement of flexion of left elbow and the elbow extension decreased in a degree of muscular force according to the tests of manual force analyzed. In the fist there was also a decrease of the degree of force just compared on the left side in the flexion and extension movements, maintaining the degree of force on the right side. In the hip, the participant preserved the degree of force in the flexion, abduction and adduction movements and enhancement of the muscular force in the extension movement. In the flexion movements and knee extension the patient had an improvement of the bilaterally force and finally, in the ankle there was greater force in the bilateral dorsiflexion than the plantarflexion. We concluded that for being a progressive pathology, the physiotherapeutic performance was essential for the maintenance and even for the improvement of muscular force of a patient.

Keywords: muscle degeneration, physical therapy.

INTRODUÇÃO

As distrofias musculares compreendem um grupo de desordens miopáticas hereditárias, caracterizadas clinicamente, por atrofia muscular progressiva e fraqueza muscular (GREENBERG *et al*, 1996).

Existem vários tipos de distrofias musculares e elas se diferenciam na gravidade dos sintomas, na idade em que se manifestam os primeiros sinais, na velocidade de progressão

da doença nos músculos, que são principalmente afetados e no mecanismo de herança genética (PAVANELLO, 1997). Entre as mais de 40 formas diferentes de distrofia muscular encontra-se a distrofia muscular do tipo Duchenne (ABDIM, 2000). Este tipo de distrofia é a mais freqüente e a mais severa das distrofias musculares progressiva, sendo uma doença genética recessiva ligada ao cromossomo X, que afeta indivíduos do sexo masculino (DAVIS *et al*, 2001).

Conforme Caromano (1999), o gene afetado está localizado no braço curto do cromossomo X, na região Xp21. O homem possui cromossomos sexuais XY e a mulher XX, como a distrofina é codificada no cromossomo X, o homem afetado sempre apresentará a síndrome o contrário da mulher que por possuir dois cromossomos X, quando um desses cromossomos é afetado o outro compensará seu funcionamento, sendo a mulher somente portadora.

A DMD caracteriza-se pela deficiência ou ausência da proteína distrofina na superfície da membrana da célula muscular. A distrofina está localizada na membrana da célula muscular e faz parte de um complexo de várias proteínas que, em conjunto, exercem um importante papel na regulação da permeabilidade desta membrana (OTSUKA, BOFFA, VIEIRA, 2005).

Diferentes mecanismos têm sido propostos para explicar as alterações patológicas no músculo deficiente em distrofina (SPENCER, 2000).

Otsuka, Boffa e Viera (2005), ressaltam que a falta de distrofina faz com que ocorram pequenos rompimentos do sarcolema, provocando micro furos, que aumentam a passagem de Ca^{++} para dentro da célula, isto resulta na instabilidade da membrana da célula muscular e alteração na homeostase intracelular, causando contínua degeneração e regeneração das fibras celulares, até que a capacidade para reparo não seja suficiente e as fibras musculares esqueléticas sofram degeneração irreversível com substituição por tecido adiposo e conjuntivo (PETROF *et al*, 1993).

Devido às anormalidades estruturais e funcionais da membrana celular muscular, ocorre um aumento das enzimas musculares séricas, tais como a CK (creatinoquinase), a qual se encontra em níveis elevados logo após o nascimento (CAROMANO, 1999).

O começo da doença é insidioso e, normalmente, os problemas físicos aparecem por volta dos três primeiros anos de vida quando a criança começa a andar (FONSECA, MACHADO, FERRAZ, 2007). Um dos estágios iniciais dessa doença se caracteriza pelo aumento do músculo gastrocnêmio, que resulta na firmeza e resistência à palpação da massa

muscular, recebendo o nome de pseudo hipertrofia muscular, além disso, o paciente apresenta déficit de equilíbrio, demora para deambular, dificuldade em subir escadas, fraqueza progressiva em membros inferiores, quedas frequentes e atraso no desenvolvimento psicomotor (FONSECA, MACHADO, FERRAZ, 2007).

Sabendo-se dessas informações, a fisioterapia tem um papel indispensável no tratamento de pacientes portadores dessa patologia, pois quanto mais precoce for a intervenção, melhor será para a criança (PEREIRA, FERREIRA, 2007). Por ser uma doença que não apresenta cura, o tratamento implica em melhora da qualidade de vida dos pacientes e em amenizar as complicações clínicas, tanto físicas quanto emocionais, através do uso da terapia ocupacional e dos recursos fisioterapêuticos tais como a utilização de órteses ortopédicas, hidroterapia entre outros (OTTO, 1998). Diante deste fato, cresce a necessidade de investigar e estudar mais a fundo os efeitos que a fisioterapia trás para pacientes portadores desta doença.

Este trabalho se embasa na importância em se verificar alterações e/ou manutenção no grau de força muscular de um paciente portador da DMD submetido ao tratamento fisioterapêutico sem utilização de medicação, observando desta forma, o desempenho do tratamento fisioterapêutico durante um ano.

MÉTODOS

Para este estudo foi realizado um levantamento das fichas de um paciente com DMD, de 8 anos, do sexo masculino, que não faz utilização de medicamentos, atendido no setor de fisioterapia na saúde da criança da clínica de fisioterapia da Faculdade Estácio de Sá de Ourinhos (FAESO). O objetivo do trabalho foi o de realizar uma comparação do teste de força muscular manual durante o período de tratamento, com cinesioterapia motora ativa livre, compreendido de Março de 2010 a Março de 2011, com a finalidade de verificar alterações ou manutenção no grau de força muscular desse paciente. Para a coleta do teste de força manual foram utilizadas as fichas do paciente, sendo que os testes foram realizados por estagiários diferentes, mas utilizado o mesmo teste de força manual, tanto na primeira avaliação quanto na segunda, segundo Danielse Worthingham (1996, p. 4-5), onde temos a escala de graduação da força muscular sendo: Grau 5 (Normal): Completa a amplitude de movimento e consegue mantê-la contra uma resistência máxima; Grau 4 (Bom): Completa a amplitude de movimento e mantém contra uma resistência de forte a moderada; Grau 3 (Regular): Completa a amplitude de movimento, sem qualquer resistência manual; Grau 2

(Precário): Completa uma amplitude parcial de movimento; Grau 1 (Traço): Contração palpável ou visível do músculo sem qualquer movimento; Grau 0 (Zero): Nenhuma atividade Contrátil. Outros dados para a realização deste trabalho foram coletados por meio de pesquisa bibliográfica em livros, revistas especializadas, artigos acadêmicos e acesso a biblioteca da faculdade Estácio de Sá de Ourinhos (FAESO).

RESULTADOS

Tabela 1: Comparação do Teste de Força Muscular Manual dos Membros Superiores (MMSS) das Avaliações Março de 2010 e Março de 2011.

Março/2010 MMSS			Março/2011 MMSS		
OMBRO	Direito	Esquerdo	OMBRO	Direito	Esquerdo
Flexão	3	3	Flexão	3	3
Extensão	4	4	Extensão	4	4
Abdução	3	3	Abdução	3	3
Adução	4	4	Adução	4	4
COTOVELO	Direito	Esquerdo	COTOVELO	Direito	Esquerdo
Flexão	4	4	Flexão	4	3
Extensão	4	4	Extensão	3	3
PUNHO	Direito	Esquerdo	PUNHO	Direito	Esquerdo
Flexão	4	4	Flexão	4	3
Extensão	4	4	Extensão	4	3

Tabela 2: Comparação do Teste de Força Muscular Manual dos Membros Inferiores (MMII) das Avaliações Março de 2010 e Março de 2011.

Março /2010 MMII			Março /2011 MMII		
QUADRIL	Direito	Esquerdo	QUADRIL	Direito	Esquerdo
Flexão	3	3	Flexão	3	3
Extensão	3	3	Extensão	4*	4*
Abdução	3	3	Abdução	3	3
Adução	3	3	Adução	3	3
JOELHO	Direito	Esquerdo	JOELHO	Direito	Esquerdo
Flexão	3	3	Flexão	4*	4*
Extensão	3	3	Extensão	4*	4*
TORNOZELO	Direito	Esquerdo	TORNOZELO	Direito	Esquerdo
Flexão Plantar	3	3	Flexão Plantar	4*	4*
Dorsiflexão	3	3	Dorsiflexão	5*	5*

Os resultados encontrados nas fichas desse paciente foram que os movimentos de flexão, extensão, abdução e adução de ombro manteve o grau de força muscular (tabela 1). O movimento de flexão de cotovelo direito também manteve seu grau de força, porém o movimento de flexão de cotovelo esquerdo e a extensão de cotovelo bilateralmente diminuíram em um grau de força muscular segundo os testes de força manual analisados. No punho também houve uma diminuição do grau de força comparado apenas no lado esquerdo nos movimentos de flexão e extensão, mantendo o grau de força no lado direito. No quadril (tabela 2) foram preservados o grau de força nos movimentos de flexão, abdução e adução com ganho de força muscular no movimento de extensão. Nos movimentos de flexão e extensão de joelho houve um ganho de força bilateralmente e por fim, no tornozelo houve um ganho de força maior na dorsiflexão bilateral do que a flexão plantar.

DISCUSSÃO

Ainda não existe a cura para a DMD, porém existem alguns tratamentos que podem diminuir os sintomas, melhorando a qualidade de vida, diminuindo a morbidade e a morte precoce desses pacientes (FONSECA, MACHADO, FERAZ, 2007). O tratamento implica em melhora da qualidade de vida dos pacientes e em amenizar as complicações clínicas, tanto físicas quanto emocionais, através de: hidroterapia, fisioterapia, terapia

ocupacional e utilização de órteses ortopédicas (OTTO, 1998). Além destes recursos a terapia com corticosteroides tem sido utilizada recentemente no intuito de amenizar a progressão da doença (PARREIRA *et al*, 2010).

A fisioterapia tem o objetivo de manter a força muscular, a amplitude articular, a capacidade vital e proporcionar melhor qualidade de vida para essas crianças. A cinesioterapia motora ativa livre e/ou resistida tem como finalidade retardar a evolução da perda da função motora (RAMACCIOTTI e NASCIMENTO, 2010).

De acordo com Ramacciotti e Nascimento (2010), existe uma relação entre a fase da doença e o ganho de força muscular com os exercícios resistidos, uma vez que, iniciando antecipadamente, eles podem ser bastante benéficos e proporcionar um aumento da força muscular em certos grupos musculares.

Segundo Pereira e Ferreira (2007), o tratamento fisioterapêutico é indispensável para pacientes portadores de DMD, pois quanto mais precoce for a intervenção, melhor será para a criança. De acordo com o quadro já esperado como o enfraquecimento muscular progressivo, encurtamentos, retrações músculo - tendíneas e posturas inadequadas é preciso uma conduta fisioterapêutica que traga uma melhora significativa. Para tanto são fornecidos alguns recursos como alongamentos, exercícios de fortalecimento, adequação de posturas e treino de marcha.

Porém existe uma grande discordância em relação os exercícios de fortalecimento. Muitos não indicam o trabalho de força, pois, quando se rompem as fibras musculares elas não se regeneram, sendo substituído o espaço por tecido adiposo e conjuntivo. Entretanto, outros autores indicam essa forma de tratamento sendo importante no retardo do uso de cadeira de rodas, mas é claro que a indicação do exercício resistido deverá ter uma série de cuidados como a carga aplicada nesses pacientes que deverá ser com pouca resistência e poucas repetições (PEREIRA e FERREIRA, 2007). Fonseca et al (2007), e Vieira et al (1999b), alertam sobre um possível efeito deletério associado à concepção de que atividades que requerem muita força contra a ação da gravidade de forma repetitiva podem ser prejudiciais à evolução da doença nos portadores de DMD. Por outro lado, a ausência de atividade física normal acarreta uma perda funcional de vários órgãos e sistemas, como por exemplo, o sistema cardiorrespiratório. Sabe-se que a programação de atividades físicas para portadores de DMD, quando realizada com base em uma avaliação funcional minuciosa, é fundamental para a manutenção da qualidade de vida destas crianças, assim como devem ser utilizados outros recursos associados (CAROMANO, 1999).

Outro recurso utilizado recentemente é a terapia com corticosteroides, segundo Parreira et al (2010), os pacientes submetidos a esta terapia tiveram a progressão da doença mais lenta que na evolução natural em todas as faixas etárias avaliadas.

Apesar do diagnóstico tardio e o não uso de medicamentos o paciente em estudo apresentou respostas positivas. Se tratando de uma doença progressiva, a piora do quadro não significa necessariamente um efeito negativo.

De modo geral, os resultados obtidos após um ano de tratamento com o paciente foi significativo, mesmo sendo realizada a avaliação de força muscular por estagiários diferentes e considerando que a Prova de Função Muscular Manual utilizada para avaliação é uma prova de resultados subjetivos, pois depende às vezes da interpretação do avaliador. Ressaltando que o objetivo principal foi o de verificar alterações ou manutenção no grau de força muscular de um paciente no período e um ano, podemos observar que no paciente em questão o grau de força muscular se manteve e em alguns grupos musculares.

Vieira et al. (1999b), relata que os exercícios fisioterápicos adequados podem manter a força muscular por mais tempo e, conseqüentemente, retardar o surgimento de hipertrofia, encurtamento e contraturas musculares e possíveis deformidades ósseas e devem ser realizados de maneira moderada para evitar a fadiga muscular e, assim não acelerar a degeneração das fibras musculares. Estes dados reafirmam os resultados encontrados em nosso estudo de caso, onde a fisioterapia realizada através da cinesioterapia motora ativa livre foi capaz de manter o grau de força muscular na maioria das musculaturas.

Estudos realizados por Gardner e Medwin (2004), concluíram que os portadores de DMD estão apresentando maior taxa de sobrevivência, provavelmente pelo desenvolvimento da tecnologia na área da saúde e aprimoramento no tratamento fisioterápico, demonstrado, através do aumento na idade de óbito, ao longo dos anos. Estes dados também conferem com os dados encontrados em nosso estudo os quais demonstram uma preservação do grau de força muscular na maioria dos movimentos, retardando desta forma, a evolução da doença. Este resultado vem reafirmar a importância da fisioterapia junto à manutenção e ganho de qualidade de vida para o portador de DMD, desacelerando o progresso do quadro patológico.

Sabendo-se que o tratamento é extremamente limitado. Não existe até o momento uma terapia efetiva em bloquear ou reverter o processo da distrofia muscular (ISHIHARA, 2004). Desta forma a fisioterapia precoce é fundamental, pois pode contribuir para o retardamento das seqüelas da doença.

CONCLUSÃO

Diante do estudo realizado, pode-se concluir que a fisioterapia foi essencial para a manutenção e ganho de força muscular deste paciente com DMD sem a intervenção medicamentosa.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE DISTROFIA MUSCULAR. **As Distrofias Musculares**. Disponível em: <http://www.abdim.org.br/dg_distrofias.php> Acesso em: 19 de Nov 2010.

ALMEIDA SILVA, H. C. et al. **Teste de esforço cardiopulmonar na avaliação de doenças musculares**. *Arq.Neuro-Psiquiatr.* v. 56, n. 2, p. 1-11, 1998.

BIRNKRANT DJ. **The assessment and management of the respiratory complications of pediatric neuromuscular diseases**. *Clinical Pediatrics* 2002; 41: 301-8.

COTRAN, R. S. et al. **Robbins: patologia estrutural e funcional**. 5. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1996. p. 1163-1164

CAROMANO FA, Kuga LS, Passarella J, Sá Cardoso CS. **Efeitos Fisiológicos de Sessão de Hidroterapia em Crianças Portadoras de Distrofia Muscular de Duchenne**. 1998 (5) nº 1: 49 a 55.

DAVIES, J. E. et al. **Cardiomyopathy in a carrier of Duchenne's muscular dystrophy**. *J. Herat. LungTransplant.* v. 20, n. 7, p. 781- 784, 2001.

DOWNIE, P. A. **Neurologia para fisioterapeutas**. 4. ed. São Paulo: Médica Panamericana, 1987.

FONSECA, Jakeline Godinho; MACHADO, Marcella Jardim Franca; FERRAZ, Cristiane Leal Morais Silva. **Distrofia Muscular de Duchenne: Complicações Respiratórias e seu Tratamento**. *Rev. Ciênc. Med*, Campinas, Mar/Abr., 2007. Disponível em: <<http://www.puc-campinas.edu.br/centros/ccv/revcienciasmedicas/artigos/v16n2a5.pdf>>

FLORENCE JM. **Doenças neuromusculares na infância e intervenção fisioterapêutica**. In: Tecklin JS (Org.). *Fisioterapia Pediátrica*. 3. ed. São Paulo: Artmed, 2002. p. 188-205

GREENBERG, A; AMINOFF, M. J.; SIMON, R. P. *Neurologia clínica*. 2. ed. Porto Alegre: Artes Médicas, 1996. p. 190-19

HARISSON J. *Medicina Interna*. 11ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1988. P.87-8 apud Caromano FA, 1999.

LEVYJA, Nitrini RA. **Neurologia que todo médico deve saber**. São Paulo: Maltese;1991. P. 268 apud Caromano FA.1999

MATECKI, S. et al. **A standardized method for the evaluation of respiratory muscle endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy**. *Neuromuscular Disorders*, v. 11, p. 171-177, 2001.

OTTO PA, FROTA-PESSOA O, GUIMARES Frota-Pessoa O, Guimarães P. **Genética humana e clínica**. 1. ed. São Paulo: Roca, 1998, 333

PARREIRA, S.L.S.; RESENDE,M.B.D.; ZANOTELLI,E.; CARVALHO, M.S.; MARIE, S.K.; REED, U.C. **Comparação da força e função motora em pacientes com distrofia muscular de Duchenne com ou sem corticoterapia**. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 2010, Vol.68, p.683-688.

PETROF, B. J. et al. **Dystrophin protects the sarcolemma from stresses developed during muscle contraction**. *Proc. Natl. Acad. Sci.* v. 90, p. 3710-3714, 1993.

PAVANELLO, R. C. **Principais tipos de distrofia muscular - atualização**. *Jornal da ABDIM*, ano 8, n. 29, p. 5-7, 1997.

ROUX CC ,ALMEIDA CI. **Distrofia muscular progressiva forma grave de Duchenne: apresentação de um caso no sexo feminino**. *Med Reab* 1987.

RESTREPO S. Editorial: **New treatment alternatives for Duchenne and Becker muscular**

dystrophy. Neurology, 2004.

SANJEEV J. **Duchenne muscular dystrophy in a female child**. *Indian Pediatrics* 2002; 39(1): 98.

SHEPHERD, R. B. **Fisioterapia em Pediatria**. 3. ed. São Paulo, SP: Santos Livraria Editora, 2002.

SALTER, R. B. **Distúrbios e lesões do sistema musculoesquelético**. 3. ed. Rio de Janeiro: Médica e Científica, 2001.

SPENCER, M. J.; MARINO, M. W.; WINCKLER, W. M. **Altered pathological progression of diaphragm and quadriceps muscle in TNF-deficient, dystrophin-deficient mice**. *Neuromuscular disorders*, v. 10, p. 612-619, 2000.

WALTON J. GARDNER-MEDWIN D. The muscular dystrophies. In: Walton J. Disorders of voluntary muscle. 5ª ed. London: Churchill Livingstone; 1988. P.519-69 apud Araújo APQC. **Distúrbios respiratórios na distrofia muscular de Duchenne**. *Arq. Bras Med* 1992; 66(5): 441-3.

VIEIRA, A. B. A.; BOFFA, C. F.; OTSUKA, M. A. **Distrofias Musculares, Fisioterapia Aplicada**. 2005