

Artigo original

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.

Evaluation of the respiratory muscle force and the *peak flow* in patients with Duchenne muscular dystrophy exposed to non-invasive ventilation and hydrotherapy.

Fernando Antônio Baltar Ramos¹, Manuela de Carvalho Ordonho², Talita Cristina Verona de Resende Pinto², Cibelle Andrade Lima³, Cíntia Rodrigues de Vasconcelos⁴, Dayse de Amorim Lins e Silva⁵.

RESUMO

Introdução: A distrofia muscular descreve um grupo de miopatias geneticamente determinadas com curso progressivo. A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a mais comum na infância, sendo uma desordem recessiva ligada ao cromossomo X. O presente estudo buscou avaliar a força muscular respiratória e o *peak flow* em pacientes com DMD submetidos à ventilação não invasiva (VNI) e hidroterapia. **Metodologia:** Participaram 6 voluntários do sexo masculino, entre 13 e 19 anos, divididos em dois grupos; controle (tratados com hidroterapia) e experimental (tratados com hidroterapia associada à VNI), os quais foram avaliados antes e após a 10ª e a 20ª sessão. **Resultados:** Os resultados mostraram uma diferença significativa ($p < 0,05$) quando comparamos a PEmáx entre os grupos controle e experimental após a 10ª ($p = 0,025$) e a 20ª sessão ($p = 0,005$). **Conclusão:** O estudo demonstrou que a VNI foi capaz de influenciar um aumento de sua expectativa de vida, segundo relato dos próprios pacientes, e que a hidroterapia foi uma terapêutica favorável na melhora da musculatura expiratória em pacientes com DMD e que não são portadores de escoliose.

Descritores: Distrofia muscular de Duchenne; ventilação não invasiva; hidroterapia.

ABSTRACT

Introduction: Muscular dystrophy describes a group of genetically determined myopathy with a progressive course. Duchenne muscular dystrophy (DMD) is the most frequent type in childhood and is a recessive disorder related to the X chromosome. The present study is an effort to evaluate the respiratory muscle force and the peak flow in patients with DMD exposed to non-invasive ventilation (NIV) and hydrotherapy. **Methodology:** Six male volunteers between the ages of 13 and 19 were divided into two groups: control group (treated with hydrotherapy) and experimental group (PImáx < 60cmH₂O, treated with hydrotherapy combined with NIV). The volunteers were analyzed after the 10th and 20th session. **Results:** Results show a significant difference ($p < 0.05$) when comparing PEmáx in control and in experimental group after the 10th ($p = 0.025$) and 20th ($p = 0.005$) session. **Conclusion:** The study demonstrated that the NIV was able to promote an increase in the patients' life expectancy, according to their own reports. It also showed that hydrotherapy was a suitable therapeutics for the improvement of the expiratory musculature in patients with DMD and not carriers of scoliosis.

Keywords: Duchenne muscular dystrophy; non-invasive ventilation; hydrotherapy.

1. Fisioterapeuta graduado pela Faculdade Integrada do Recife (FIR). Especialista em Fisioterapia Cardiorespiratória pela Universidade Gama Filho-SP (UGF).
 2. Fisioterapeuta graduada pela Faculdade Integrada do Recife (FIR).
 3. Acadêmica do curso de Fisioterapia da Faculdade Integrada do Recife (FIR).
 4. Fisioterapeuta graduada pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE). Docente da Faculdade Integrada do Recife (FIR). Mestre em Saúde Materno-Infantil pelo IMIP. Especialista em Intervenção Preventiva nas Disfunções Infantís pela UFPE.
 5. Fisioterapeuta graduada pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE). Docente da Faculdade Integrada do Recife (FIR). Mestre em Biofísica pela UFPE. Especialista em Morfologia pela UFPE. Especialista em Acupuntura pela SHEN.
- Trabalho realizado na Faculdade Integrada do Recife. Órgãos financiadores: PIBIC/FIR Faculdade Integrada do Recife e PIBIC/FACEPE Fundação de Amparo à Ciência e Tecnologia do Estado de Pernambuco (FACEPE).

Endereço para correspondência: Fernando Antônio Baltar Ramos. Rua Santo Elias, 170/1102, Espinheiro, CEP 52020-090, Recife/PE. Tel.: (81)34263005; (81)99692821; e-mail: fernandobaltar@hotmail.com.

Recebido em 20/01/2008 e aceito em 26/03/2008, após revisão.

INTRODUÇÃO

A distrofia muscular do tipo Duchenne (DMD) é uma desordem recessiva ligada ao cromossomo X, caracterizando-se pela fraqueza muscular progressiva, sendo a forma mais comum de distrofia muscular, com prevalência estimada em torno de 1 para cada 3.500 nascidos vivos do sexo masculino. A doença é decorrente de uma deficiência na expressão da distrofina, uma proteína subsarcolemal, cujo gene está localizado no braço curto do cromossomo X (p21).^{1,2} Na DMD os sinais e sintomas iniciam por volta dos 2 ou 3 anos, evoluindo de forma progressiva e irreversível, com fraqueza muscular, déficit funcional, contraturas, deformidades e diminuição da capacidade vital respiratória. Acomete principalmente a musculatura esquelética, podendo atingir a musculatura cardíaca e o sistema nervoso.^{3,4} Um sinal clínico clássico da DMD seria a pseudo-hipertrofia dos músculos gastrocnêmios, porém, os músculos infra-espinhais e deltóides também podem estar aumentados.⁵

Em 1879, William R. Gowers, foi quem descreveu uma manobra bastante típica nos pacientes distróficos, a qual recebeu seu nome e se refere à passagem da posição sentada para bipedestação.⁶ O andar digitígrafo, a marcha anserina e a incapacidade de correr são manifestações características da doença e o paciente perde a capacidade de deambulação com idade média de 10 anos.⁷

Os problemas respiratórios são as causas mais comuns de morbidade e mortalidade em pacientes com distrofia muscular.⁸ Na DMD, os problemas respiratórios são a causa da mortalidade em mais de 70% dos pacientes⁹ e estima-se que 55%^{10,11} e 90% dos pacientes^{7,12} morrem de insuficiência respiratória entre 16 e 19 anos de idade.

A redução da complacência pulmonar e da mobilidade da caixa torácica observada nos pacientes com doenças neuromuscular aumenta a carga mecânica sustentada a cada respiração pela musculatura já enfraquecida.¹³ A quantificação da pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) e da pressão expiratória máxima (PE_{máx}) pode apresentar reduções de 50% ou mais, antes que seja observada queda da capacidade vital (CV) e do volume expiratório no 1º segundo (VEF₁).¹⁴

Segundo Carvalho,¹⁵ 69 pacientes com DMD apresentaram uma queda da função respiratória com a idade que parece estar associado à fraqueza da musculatura inspiratória. A capacidade vital forçada (CVF) e o VEF₁ dos pacientes apresentaram um crescimento até os 11 anos, decrescendo após esta idade. Já a PE_{máx} e a PI_{máx} atingiram um valor de pico, respectivamente, aos 9 e 11 anos, reduzindo-se após estas idades. A altura e a PE_{máx} se mostraram variáveis independentes para predizer os valores da CVF e do VEF₁.

Na fase em que os pacientes estão submetidos ao uso de cadeira de rodas, pode ser realizado um suporte ventilatório, chamado de ventilação não invasiva (VNI), onde pode ser ofertada pressão positiva nas vias aé-

reas, sendo administrada por máscaras nasais, bucais, oronasais, ou por prongas nasais, facilitando assim a entrada de ar, auxiliando a musculatura que se encontra enfraquecida.¹⁶

Para a obtenção da pressão positiva, o ventilador do tipo BIPAP (*bilevel positive pressure airway*) é o mais popular, por ser de manipulação simples, que pode ser feita pela própria família ou pelo paciente, além de ser o mais barato.¹⁶ Está indicado na presença de sinais de hipoventilação alveolar e, pelo menos, um dos seguintes critérios funcionais: saturação de oxigênio \leq de 88% por mais de 5 minutos, pressão parcial de gás carbônico (PaCO₂) \geq 45 mmHg, PI_{máx} < 60 cmH₂O ou CV < 1.200 mL ou < 50% do previsto.^{17,18}

A VNI, inicialmente, pode ser necessária apenas nos episódios gripais. Com o evoluir da fraqueza da musculatura respiratória, seu uso passa a ser necessário no período noturno e, progressivamente, o número de horas vai aumentando até atingir as 24 horas do dia. Estudos demonstram que o uso da VNI pode diminuir, significativamente, a incidência de hospitalização devido a quadros respiratórios e prolongar a vida de pacientes com distrofia muscular e outras patologias neuromusculares, em pelo menos 10 anos, sem necessidade de traqueostomia.^{18,19}

Outro recurso terapêutico bastante utilizado para os atendimentos dos portadores de DMD é a hidroterapia, onde a água deve ser aquecida a uma temperatura de 30 a 33°C.^{20,21}

A compressão exercida pela pressão hidrostática sobre a caixa torácica altera a dinâmica respiratória, fazendo com que a musculatura trabalhe constantemente contra uma resistência. Além disso, as melhores possibilidades de posicionamento, a diminuição da ação da gravidade e a temperatura da água auxiliam nos alongamentos musculares, inclusive da musculatura acessória da respiração.²² Caromano verificou, em seus estudos, pequenas elevações nos indicadores de pressão inspiratória máxima, pressão expiratória máxima, frequência cardíaca e saturação de oxigênio, em pacientes portadores de distrofia muscular, submetidos à hidroterapia.²³

Este estudo tem como objetivo avaliar a força muscular respiratória e o *peak flow* em pacientes com distrofia muscular do tipo Duchenne submetidos à ventilação não invasiva e à hidroterapia.

METODOLOGIA

O presente estudo foi realizado na Clínica Escola de Fisioterapia da Faculdade Integrada do Recife (FIR), Pernambuco, Recife. Este trabalho faz parte de um projeto científico intitulado "Eficácia da ventilação não invasiva na mecânica ventilatória em pacientes com distrofia muscular progressiva", apoiado pelo PIBIC/FIR e PIBIC/FACEPE. O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos da Faculdade Integrada do Recife (nº ofício 027/2006).

A pesquisa caracteriza-se por ser um projeto piloto, composto por uma amostra de 6 voluntários com diagnóstico de DMD, do sexo masculino, com idades entre 13 e 19 anos. Esses voluntários foram divididos em dois grupos: grupo controle (n=3), cujos voluntários foram submetidos apenas à hidroterapia e o grupo experimental (n=3) onde a intervenção da hidroterapia foi associada à VNI. Todos tiveram que comparecer 2 vezes por semana totalizando 20 sessões.

Os critérios de inclusão foram os seguintes: paciente possuir vínculo com as disciplinas de fisioterapia aplicada à pediatria e neurofuncional da FIR, idade entre 13 e 19 anos, ser cadeirante, diagnóstico de DMD, consentimento dos pais ou responsável, capacidade de realizar o *peak flow* (PF) e a manovacuometria (PIMáx e PEMáx). Para o grupo experimental consideramos uma PIMáx < 60 cmH₂O. Critérios de exclusão: instabilidade hemodinâmica, incoordenação entre a deglutição e a respiração e lesões cutâneas que contra-indicassem a hidroterapia.

A VNI foi realizada por um aparelho do tipo BIPAP da marca BREAS PV – 101 PLUS, através de uma máscara nasal, com duração de 30 minutos, após o tratamento da hidroterapia. Durante a VNI, os voluntários foram posicionados em decúbito elevado de 60°. Preconizamos uma abordagem com a manutenção da pressão inspiratória (IPAP) sempre o dobro da pressão expiratória (EPAP) e o fator causal para a mudança desses parâmetros foi a queda da saturação de oxigênio abaixo de 94%. Para início da terapia, foram utilizados EPAP de 4 cmH₂O e IPAP de 8 cmH₂O.

Para a hidroterapia, utilizamos um protocolo de tratamento simples, para ambos os grupos, que consistia no alongamento passivo mantido por 30 segundos, por 2 repetições dos músculos isquiotibiais, quadríceps, tríceps surais, ileopsoas, bíceps e tríceps braquiais. Mobilizações passivas e ativo-livres em flexo-extensão de joelhos e quadris, abdução e adução dos quadris e ombros e abdução e adução horizontal dos ombros, tiveram também uma duração de 30 minutos.

As avaliações foram realizadas ao primeiro contato com os voluntários e após a 10^a e 20^a sessões. A ficha de avaliação constava de uma anamnese, medicações utilizadas e quais seriam elas, se o paciente possuía ou não distúrbio do sono e os parâmetros pulmonares PIMáx, PEMáx e *peak flow*, avaliados por um manovacuômetro de marca comercial médica e um *peak flow* pediátrico de marca AIR ZONE. Realizamos a medição dos parâmetros avaliados por três vezes, sendo escolhida a melhor medida das três.

As variáveis foram analisadas através do teste *t-student*, dependente e independente, com intervalo de confiança de 95% ($p < 0,05$).

RESULTADOS

A média de idade do grupo controle foi de 13,5 ± 0,5 anos e do grupo experimental foi de 17,6 ± 1,2 anos. A Tabela 1 mostra a comparação dos valores dos

parâmetros PIMáx, PEMáx e *peak flow*, do grupo experimental, nos três momentos de avaliação: entre a avaliação inicial e após 20 sessões, entre a avaliação inicial e após 10 sessões e entre as avaliações após 10 e após 20 sessões.

Tabela 1 – Valores da PIMáx, PEMáx e *peak flow* no grupo experimental.

Avaliação	PIMáx (Média ± DP)	PEMáx (Média ± DP)	Peak flow (Média ± DP)
Inicial	24 ± 5,6	24 ± 5,6	250 ± 82,5
20 ^a sessão	22,6 ± 8,2	22,6 ± 6,7	250 ± 71,1
p	0,74	0,42	1
Inicial	24 ± 5,6	24 ± 5,6	250 ± 82,5
10 ^a sessão	29,3 ± 7,5	28 ± 5,6	230 ± 85,2
p	0,06	0,52	0,34
10 ^a sessão	29,3 ± 7,5	28 ± 5,6	230 ± 85,2
20 ^a sessão	22,6 ± 8,2	22,6 ± 6,7	250 ± 71,1
p	0,2	0,06	0,18

A avaliação do grupo experimental não demonstrou diferença estatística em nenhum dos parâmetros avaliados, como pode ser visualizado na Tabela 1. Tanto a PIMáx como a PEMáx apresentaram uma queda da avaliação inicial para a avaliação após a 20^a sessão. Em relação ao PF, houve uma queda da avaliação inicial para a avaliação após a 10^a sessão, porém retornando ao seu valor inicial após a 20^a sessão.

Na Tabela 2 podemos observar a comparação das avaliações do grupo controle, entre avaliação inicial e avaliação após 20 sessões, avaliação inicial e após 10 sessões e entre a avaliação após 10 sessões e após 20 sessões, pelos parâmetros PIMáx, PEMáx e *peak flow*.

Tabela 2 – Valores da PIMáx, PEMáx e *peak flow* no grupo controle.

Avaliação	PIMáx (Média ± DP)	PEMáx (Média ± DP)	Peak flow (Média ± DP)
Antes	45,3 ± 8,3	38,6 ± 10,1	336,6 ± 56,8
20 ^a sessão	46,6 ± 12,8	49,3 ± 2,3	370 ± 45,8
p	0,67	0,21	0,21
Antes	45,3 ± 8,3	38,6 ± 10,1	336,6 ± 56,8
10 ^a sessão	34,6 ± 8,3	42,6 ± 2,3	358,3 ± 54,8
p	0,16	0,62	0,31
10 ^a sessão	34,6 ± 8,3	42,6 ± 2,3	358,3 ± 54,8
20 ^a sessão	46,6 ± 12,8	49,3 ± 2,3	370 ± 45,8
p	0,19	0,04	0,19

De acordo com os resultados obtidos, podemos perceber que a PIMáx no grupo controle, apesar de sofrer um declínio na avaliação após a 10^a sessão e apresentar, na avaliação após a 20^a sessão, uma média acima da avaliação inicial, não foi suficiente para apresentar diferença estatisticamente significativa. Entretanto, ao analisarmos a PEMáx, observamos que houve diferença significativa após a 10^a e a 20^a sessão ($p=0,037$), ou seja, ocorreu um aumento da força mus-

cular expiratória no grupo controle entre a 10ª e a 20ª sessão. Quanto ao PF, houve um aumento da avaliação inicial até a avaliação após a 20ª sessão, não sendo, porém, significativa estatisticamente.

As comparações das três avaliações entre os grupos controle e experimental podem ser vista na Tabela 3.

Tabela 3 – Valores da PImáx, PEMáx e *peak flow* no grupo experimental e controle.

Avaliação	PIMáx (Média ± DP)	PEMáx (Média ± DP)	Peak flow (Média ± DP)
Antes (Experimental)	24 ± 5,6	24 ± 5,6	250 ± 82,5
Antes (Controle)	45,3 ± 8,3	38,6 ± 10,1	336,6 ± 56,8
p	0,03	0,11	0,27
10ª sessão (Experimental)	29,3 ± 7,5	28 ± 5,6	230 ± 85,2
10ª sessão (Controle)	34,6 ± 8,3	42,6 ± 2,3	358,3 ± 54,8
p	0,5	0,03	0,13
20ª sessão (Experimental)	22,6 ± 8,2	22,6 ± 6,7	250 ± 71,1
20ª sessão (Controle)	46,6 ± 12,8	49,3 ± 2,3	370 ± 45,8
p	0,06	0,01	0,1

Foram comparadas as avaliações inicial, após a 10ª sessão e após a 20ª sessão, entre cada grupo, para os parâmetros PImáx, PEMáx e *peak flow*. Ao compararmos a PEMáx nas avaliações após a 10ª sessão ($p=0,026$) e 20ª sessão ($p=0,005$), constatamos uma diferença significativa, existente também para Pimáx, quando comparamos os grupos na avaliação inicial ($p=0,026$). Apesar da média do PF do grupo experimental ser menor nas três avaliações, em relação ao grupo controle, também não observamos diferença estatística.

DISCUSSÃO

A DMD apresenta-se de forma progressiva, diminuindo a força muscular e, assim, levando os pacientes ao óbito, precocemente, devido à falência respiratória. A fisioterapia tem uma fundamental importância em retardar as complicações motora e respiratória e deformidades que podem ser desencadeadas pela doença, além de propiciar uma melhora da qualidade de vida para esses pacientes e conscientizar a todos, cuidadores e profissionais da área de saúde preventiva, que a fisioterapia respiratória e a hidroterapia podem amenizar a evolução da patologia.

Os nossos resultados mostraram diferença significativa na PIMáx, quando comparamos as condições da força muscular inspiratória na avaliação inicial entre o grupo experimental e o grupo controle ($p=0,026$). Isto sugere que o grupo controle apresentava um melhor desempenho da função respiratória que o grupo experimental, visto que devemos levar em consideração que os três voluntários do grupo experimental eram

cadeirantes e 67% deles apresentavam um elevado grau de escoliose, favorecendo uma desvantagem mecânica dos músculos respiratórios, principalmente o músculo diafragma.

Corroborando com essa idéia, Duport *et al*,²⁴ Kurz *et al*,²⁵ e Sussman²⁶ referem, em seus estudos, que a função pulmonar está relacionada diretamente com a severidade da deformidade da coluna e o prognóstico de pacientes com DMD, mostrando que, quanto mais severa for a deformidade, pior será seu prognóstico. Para o grupo controle, verificamos uma tendência no aumento da PImáx, sugerindo que a fisioterapia aquática por se só seria capaz de alterar a PImáx de pacientes com DMD em fase inicial, uma vez que os voluntários do grupo controle desse estudo não apresentavam escoliose.

Segundo Inkey *et al*,¹² Smith *et al*,²⁷ e Lissoni *et al*,²⁸ a fraqueza muscular inspiratória é progressiva e já está comprovada na literatura em pacientes com DMD, assumindo-se que este é o fator mais importante no desenvolvimento da insuficiência respiratória. Carvalho¹⁵ demonstra, em seu estudo, que a PImáx em pacientes com DMD atingem seu valor de pico por volta dos 11 anos. A partir desse momento, a musculatura inspiratória apresenta um decréscimo na sua força, o qual pode ser explicado com o fato de que o paciente com DMD fica restrito a cadeira de rodas com uma idade média de 10 anos.⁷

Quanto a Pemáx, podemos verificar que, no grupo controle, ela apresentou um aumento, à medida que progredia o tratamento, diferentemente do grupo experimental, em que houve um decréscimo em seus valores, por conta do comprometimento da função pulmonar e da caixa torácica. Isso demonstra que, através do nosso estudo, foi possível alterar a força muscular expiratória de maneira significativa no grupo controle, melhorando, assim, sua qualidade de vida. Baseado em pesquisas, a literatura atual mostra trabalhos referentes às abordagens respiratórias em pacientes com DMD, sendo favoráveis à melhora da qualidade de vida, por prevenir complicações pulmonares, diminuição das internações hospitalares e, conseqüentemente, de infecções, e até aumentando a sobrevida desses pacientes.

De acordo com Carvalho,¹⁵ em seus estudos com DMD, o valor de pico da PEMáx foi atingido por volta dos nove anos, ocorrendo esse pico mais precocemente que o da força muscular inspiratória. O mesmo autor verificou que, entre os valores da força muscular inspiratória e expiratória, a queda da PEMáx com o passar dos anos deu-se de maneira mais acentuada do que a queda da PImáx.

Alguns dados sugerem que os parâmetros de função pulmonar, em pacientes com DMD, atingem um valor máximo aos 14 anos de idade, sendo progressivamente reduzido a partir desse momento.^{28,29} No entanto, Carvalho¹⁵ mostra, em seu estudo, que o pico máximo da função pulmonar em pacientes com

DMD ocorre entre 11 a 12 anos, reduzindo-se após essa idade. Isso pode ser explicado pelo fato de que os pacientes portadores de DMD no Brasil têm o pior quadro de evolução da doença, devido ao menor acesso aos serviços de saúde especializados, ou até a falta deles, levando a um diagnóstico tardio e, por consequência, não recebendo um tratamento adequado.

Gómez-Merino e Bach⁹ observaram, em um estudo retrospectivo realizado com a utilização da ventilação não invasiva (VNI) em pacientes portadores de DMD, que houve um aumento na sobrevida de 17 voluntários. A população de estudo foi de 91 pacientes, dos quais 40 usavam a VNI de forma intermitente e 51 de forma integral. Esse trabalho concluiu que a VNI pode prolongar a sobrevida e permitir uma extubação ou decanulação precoce, decorrente de infecções respiratórias em pacientes com DMD que não toleram a respiração espontânea. Para Vianello *et al*,³⁰ o uso da VNI pode mostrar um prolongamento da expectativa de vida para pacientes com doenças neuromusculares. O presente estudo mostrou que, apesar da VNI não ter melhorado a função pulmonar dos voluntários do grupo experimental, os mesmos relataram melhora na qualidade do sono e de suas atividades do dia-a-dia.

Bach, Ishikawa e Kim³¹ relataram que a VNI e a traqueostomia associada à ventilação com pressão positiva podem prolongar a sobrevida de pacientes com DMD, mas a traqueostomia está ligada a numerosas complicações e gastos excessivos, além de necessitar de mais profissionais e serviços médicos. Então, o custo benefício para a utilização da VNI seria um outro fator importante na escolha do melhor tratamento para pacientes portadores de DMD, pois a realidade da nossa economia não nos permite utilizar recursos de alto custo. Também verificaram que o uso da VNI, associado com a monitorização da oximetria de pulso, pode diminuir, significativamente, a incidência de hospitalizações por causas respiratórias e prolongar a sobrevida de pacientes com DMD, sem a necessidade de uma traqueostomia.

Em contradição, Baydur *et al*³² e Fukunaga *et al*³³ referiram, em seus estudos, que a sobrevida dos pacientes com DMD pode ser aumentada, entre um e sete anos, naqueles que realizaram traqueostomia e ficaram sob suporte ventilatório. Esta complicação pode ser explicada pela diminuição da PEmáx, que levaria a uma perda da efetividade da tosse e, por consequência, redução do *clearance* mucociliar, levando a infecções e pneumonias recorrentes.³⁴ Nestas condições, os pacientes seriam levados a um período de redução de atividades, imobilização e internação hospitalar, o

que ocasionaria uma acentuação da perda muscular esquelética e, por seqüência, uma possível traqueostomia para melhor ter acesso à via respiratória inferior.³⁵

O *peak flow* (PF) é uma técnica de avaliação utilizada para medir o fluxo expiratório, sendo correlacionando diretamente à tosse, cujo valor abaixo de 160 L/min corresponde a uma inadequada limpeza da árvore traqueobrônquica.^{36,37} No entanto, valores superiores, porém muito próximos de 160 L/min, não garantem necessariamente uma adequada proteção das vias aéreas, pois a força muscular tende a piorar durante episódios infecciosos.³⁵

Em nosso estudo, a mensuração do PF não mostrou diferença significativa entre os grupos e intra-grupos, porém o PF de nenhum de nossos voluntários decresceu, mantendo um valor acima de 160 L/min e, por consequência, uma certa eficiência na tosse desses pacientes. Suarez *et al*³⁸ referiram, em seus estudos, que a diferença entre o PF e o pico de fluxo de tosse mostrou um resultado similar entre pacientes com DMD e crianças normais, com média de idade de 13 ± 5 e 15 ± 2 anos, respectivamente.

Independentemente dessa discrepância entre os autores, todos entram em acordo, juntamente com o presente estudo, que pacientes com DMD necessitam de um acompanhamento no suporte respiratório mais precoce do que é visto na prática atual.

A distrofia muscular do tipo Duchenne apresenta uma característica peculiar, dos pacientes, ao ficarem confinados à cadeira de rodas, serem acometidos por deformidades estruturais, a qual a mais comprometedora seria a escoliose, principal responsável pela diminuição drástica das funções pulmonares. Com a fraqueza da musculatura respiratória, esses pacientes serão incapazes de gerar pressões respiratórias (PI_{máx} e PE_{máx}) e o seu pico de fluxo expiratório se mostrará diminuído. Todos esses fatores reunidos levarão os pacientes com DMD a um óbito precoce.

Nossos resultados mostraram que a VNI foi capaz de influenciar um aumento de sua expectativa de vida, segundo relato dos próprios pacientes, e que a hidroterapia foi uma terapêutica favorável na melhora da musculatura expiratória em pacientes com DMD não portadores de escoliose.

Concluimos pela continuidade da pesquisa, aumentando o número da amostra e o número de sessões realizadas com a VNI para, provavelmente, obter resultados significantes, estatística e clinicamente. Somente com este procedimento, talvez, poderá ser comprovada a influência da VNI na musculatura respiratória e no *peak flow* de pacientes com DMD.

REFERÊNCIAS

1. Dubowitz V. Duchenne Muscular Dystrophy. In: Muscle disorders in childhood. 2ª ed. Londres: Saunders; 1995. p.155-62.
2. Petrof BJ. The molecular basis of activity-induced muscle injury in Duchenne muscular dystrophy. Mol Cell Biochem 1998; 179:111-23.
3. Sussman MD. Duchenne muscular dystrophy. J Am Acad Orthop Surg 2002; 10(2):138-51.
4. Amanajás D. Distrofia muscular. Revista Fisio Terapia 2003; 39(7):11-4.
5. Tecklin JS. Fisioterapia Pediátrica. 3ª ed. São Paulo: Artmed;

2002. p.188.
6. Lovell WW, Winter RB. Pediatric Orthopaedics. 2ª ed. Philadelphia; 1986. p.265.
 7. Rideau Y, Gatin G, Bach J, Gines G. Prolongation of life in Duchenne's muscular dystrophy. *Acta Neurol* 1983; 5:118-24.
 8. Simonds AK. Respiratory complications of the muscular dystrophies. *Sem Respir Crit Care Med* 2002; 23:231-8.
 9. Gomez-Merino E, Bach JR. Duchenne Muscular Dystrophy: Prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81:411-5.
 10. Mukoyama M, Kondo K, Hizawa K, Nishitani H. Life spans of Duchenne muscular dystrophy patients in the hospital care program in Japan. *J Neurol Sci* 1987; 81:155-8.
 11. Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley R, Florence J et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects on supporting therapy. *Neurology* 1989; 38:475-81.
 12. Inkley SR, Oldenburg PC, Vignos PJ. Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Med* 1974; 56:297-306.
 13. Smith PE, Calverley PM, Edwards RH, Evans GA, Campbell EJ. Practical problems in the respiratory care of patients with muscular dystrophy. *N Engl J Med* 1987; 316:1197-205.
 14. Schilz R. Doenças neuromusculares e outras doenças da parede torácica. In: Scanlan CL, Wilkins RL, Stoller JK. Fundamentos da Terapia Respiratória de Egan. 7ª ed. São Paulo: Manole; 2000. p.557-70.
 15. Carvalho CRF. Caracterização da evolução respiratória em distrofia muscular de Duchenne: implicações da força muscular respiratória máxima [Dissertação]. Faculdade de Medicina - Universidade de São Paulo, São Paulo, 2004.
 16. Langer AL. Manuseio ventilatório nas doenças neuromusculares. São Paulo, 2000. Disponível em: <<http://www.abdim.org.br/dmb.htm>> Acesso em: 6 Agosto 2005.
 17. Fisioterapia. Revista da ABDIM 1999; 8(36):4.
 18. Santos JCS, Câmara CRV, Silva DAL. Interferência dos aspectos biomecânicos no tratamento fisioterapêutico de crianças portadoras de distrofia muscular – revisão 2005 [Graduação]. Curso de Fisioterapia, Faculdade Integrada do Recife, Recife, 2005.
 19. Bonekat HW. Noninvasive ventilation in neuromuscular disease. *Crit Care Clin* 1998; 14:775-97.
 20. Cunha MCB, Oliveira ASB, Labronici, RHDD, Gabbai AA. Spinal muscular atrophy type II (intermediary) and II (Kugelberg-Welander): Evolution of 50 patients with physiotherapy and hydrotherapy in a swimming pool. *Revista Arq Neuropsiquiatr* 1996; 54(3):402-6.
 21. Bates A, Hanson N. Exercícios aquáticos terapêuticos. São Paulo: Manole; 1998. p 83-88.
 22. Gozal D, Thiriet P. Respiratory muscle training in neuromuscular disease: long – term effects on strength and load perception. *Med. Sci Sport Exerc* 1999; 31(11):1522-7.
 23. Caromano FA et al. Efeitos fisiológicos de sessão de hidroterapia em crianças portadoras de distrofia muscular de Duchenne. *Revista Fisiot USP* 1998; 5(1):49-55.
 24. Duport G, Gayet E, Pries P. Spinal deformities and wheelchair seating in Duchenne muscular dystrophy: twenty years of research and clinical experience. *Semin Neurol* 1995; 15:29-37.
 25. Kurz LT, Mubarak SJ, Schultz P. Correlation of scoliosis and pulmonary function in DMD. *Journal of Pediatric Orthopedic* 1983; 3:347-53.
 26. Sussman MD. Advantage of early spinal stabilization and fusion in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1984; 4:532-7.
 27. Lissoni A, Molteni F, Ugolini RM, Battaglia RM. Respiratory insufficiency in DMD. *Cardiomyologica* 1991; 3:419-24.
 28. Hahn A, Bach JR, Delaubier A, Renardel-Irani A, Guillou C, Rideau Y. Clinical implication of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78:1-6.
 29. Tangsrud SE, Ptersen IL, Lodrupcarlsen KC, Carlsen KH. Lung function in children with Duchenne's muscular dystrophy. *Respir Physiol* 2001; 95:898-903.
 30. Vianello A, Bevilacqua M, Salvador V et al. Long-term nasal intermittent positive pressure ventilation in advanced Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1994; 105:445-8.
 31. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112:1024-8.
 32. Baydur A, Gilgoff I, Prentice W, Carlson M, Fishcer DA. Decline in respiratory function and experience with long-term assisted ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1990; 97:884-9.
 33. Fukunaga H, Okubo R, Moritoyo T, Kawashima N, Osame M. Long-term follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy receiving ventilation support. *Muscle Nerve* 1993; 16:554-8.
 34. Birnkrant D. The assessment and management of the respiratory complications of pediatric neuromuscular diseases. *Clin Pediatr* 2002; 41:308-10.
 35. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Green M. Respiratory muscle weakness during respiratory tract infections. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138:5-7.
 36. Bach JR. Guide to the evaluation and management of neuromuscular disease. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1999. p.10-8.
 37. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996; 110:1566-71.
 38. Suárez AA, Pessolano FA, Monteiro SG, Ferreyra G, Capria ME, Mesa L, Dubrovsky A, et al. Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81:506-11