

## **Correlação da função motora e respiratória de indivíduos com distrofia muscular de Duchenne**

**Correlation of motor function and respiratory individuals with Duchenne muscular dystrophy**

**Correlación de la función motora y respiratoria en individuos con distrofia muscular de Duchenne**

Recebido: 21/05/2022 | Revisado: 24/06/2022 | Aceito: 02/07/2022 | Publicado: 11/07/2022

### **Diogo Costa Garção**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9456-6563>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [diogogarcao@academico.ufs.br](mailto:diogogarcao@academico.ufs.br)

### **Poliana Andrade**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7896-1846>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [polianareisandrade@hotmail.com](mailto:polianareisandrade@hotmail.com)

### **Tatiane de Oliveira Santos**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3836-2560>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [enfatisantos@gmail.com](mailto:enfatisantos@gmail.com)

### **Raquel Prado da Silva**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5450-1391>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [raquelpradods@gmail.com](mailto:raquelpradods@gmail.com)

### **Vívian Fernandes dos Santos**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8926-1244>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [vivianfernandes@hotmail.com.br](mailto:vivianfernandes@hotmail.com.br)

### **Arthur Valido Déda**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0627-4769>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [arthurdeda@live.com](mailto:arthurdeda@live.com)

### **Jadson Nascimento**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2119-3652>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [jadson.n@outlook.com](mailto:jadson.n@outlook.com)

### **Jeison Saturnino de Oliveira**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3035-2560>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [jeison\\_fisioterapia@yahoo.com.br](mailto:jeison_fisioterapia@yahoo.com.br)

### **Byanka Porto Fraga**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5470-4439>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [byankaporto@hotmail.com](mailto:byankaporto@hotmail.com)

### **Olga Sueli Marques Moreira**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0415-036X>  
Universidade Federal de Sergipe, Brasil  
E-mail: [marquesosm@yahoo.com.br](mailto:marquesosm@yahoo.com.br)

### **Resumo**

Uma vez que a fraqueza gradual dos músculos respiratórios, principalmente o diafragma, induz complicações respiratórias, o acompanhamento da função pulmonar de pessoas com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é primordial. Vale destacar que essa deficiência no sistema respiratório é a maior causa de morte de pacientes com DMD. Objetivou-se correlacionar a função motora e respiratória de indivíduos com DMD. Foram avaliados 14 indivíduos sendo subdivididos 09 no grupo estudo e 05 no grupo controle; todos do gênero masculino, com faixa etária de 11,3 ( $\pm 0,5$ ) anos. A avaliação foi realizada através das escalas para medida de função motora (MFM), Elgen Klassifikation (EK) e exames de espirometria e manovacuometria. As variáveis da MFM, EK, espirometria e manovacuometria foram analisadas por meio do teste t - student ( $p < 0.05$ ). Foram considerados valores significativos entre função motora e variáveis espirométricas e pressões respiratórias analisados através do índice de correlação de Pearson. Foi demonstrada significativa redução da função motora e maior dependência funcional de indivíduos com DMD. As avaliações espirométricas e manovacuométricas evidenciaram redução da função pulmonar, e as correlações foram significativas, evidenciando forte relação entre o declínio da função motora concomitante à função pulmonar. Os resultados deste estudo apontam que o comprometimento da função motora prediz a intensidade das

alterações respiratórias. Pode-se concluir que, nos indivíduos com DMD a função motora e respiratória são reduzidas de acordo com o avanço da idade; e que o desempenho funcional e as condições respiratórias estão diretamente associados. Sugere-se que o tratamento respiratório deve ser realizado combinado ao tratamento do desempenho funcional.

**Palavras-chave:** Distrofia muscular de Duchenne; Modalidades de fisioterapia; Testes de Função Respiratória.

### Abstract

Since the gradual weakness of the respiratory muscles, especially the diaphragm, induces respiratory complications, monitoring the lung function of people with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is essential. It is noteworthy that this deficiency in the respiratory system is the leading cause of death in patients with DMD. The objective was to correlate the motor and respiratory function of individuals with DMD. 14 individuals were evaluated, 09 being subdivided in the study group and 05 in the control group; all male, aged 11.3 ( $\pm$  0.5) years, were evaluated using the scales for measuring motor function (MFM), Elgen Klassifikation (EK) and spirometry and manovacuometry tests. The MFM, EK, spirometry and manovacuometry variables were analyzed using the t-student test ( $p < 0.05$ ). Significant values were considered between motor function and spirometric variables and respiratory pressures analyzed using the Pearson correlation index. A significant reduction in motor function and greater functional dependence has been demonstrated in individuals with DMD. Spirometric and manovacuometric evaluations showed a reduction in lung function, and the correlations were significant, showing a strong relationship between the decline in motor function concomitant with lung function. The results of this study indicate that the impairment of motor function predicts the intensity of respiratory changes. It can be concluded that, in individuals with DMD, motor and respiratory function are reduced with advancing age; and that functional performance and respiratory conditions are directly associated. It is suggested that respiratory treatment should be combined with functional performance treatment.

**Keywords:** Muscular dystrophy Duchenne; Physical therapy specialty; Respiratory Function Tests.

### Resumen

Dado que la debilidad gradual de los músculos respiratorios, especialmente el diafragma, induce complicaciones respiratorias, es esencial monitorear la función pulmonar de las personas con distrofia muscular de Duchenne (DMD). Es de destacar que esta deficiencia en el sistema respiratorio es la principal causa de muerte en pacientes con DMD. El objetivo fue correlacionar la función motora y respiratoria de individuos con DMD. Se evaluaron 14 individuos, siendo 09 subdivididos en el grupo estudio y 05 en el grupo control; Todos los hombres, de 11,3 ( $\pm$  0,5) años, fueron evaluados mediante las escalas de medición de la función motora (MFM), Elgen Klassifikation (EK) y pruebas de espirometría y manovacuometría. Las variables MFM, EK, espirometría y manovacuometría se analizaron mediante la prueba t-student ( $p < 0,05$ ). Se consideraron valores significativos entre la función motora y las variables espirométricas y las presiones respiratorias analizadas mediante el índice de correlación de Pearson. Se ha demostrado una reducción significativa de la función motora y una mayor dependencia funcional en personas con DMD. Las evaluaciones espirométricas y manovacuométricas mostraron una reducción en la función pulmonar, y las correlaciones fueron significativas, mostrando una fuerte relación entre la disminución de la función motora concomitante con la función pulmonar. Los resultados de este estudio indican que el deterioro de la función motora predice la intensidad de los cambios respiratorios. Se puede concluir que, en individuos con DMD, la función motora y respiratoria se reducen con el avance de la edad; y que el rendimiento funcional y las condiciones respiratorias están directamente asociados. Se sugiere combinar el tratamiento respiratorio con el tratamiento del rendimiento funcional.

**Palabras clave:** Distrofia muscular de Duchenne; Modalidades de fisioterapia; Pruebas de Función Respiratoria.

## 1. Introdução

As distrofias musculares compõem uma variedade de alterações genéticas associadas a mutações de genes que ocasionam fraqueza e atrofia muscular progressiva. Sendo assim, a Distrofia Muscular de Duchenne (DMD), uma progressiva desordem neuromuscular ligada ao gene X, que é causada por mutação no gene da distrofina, afeta um em 3.600 a 5.000 nascidos vivos principalmente do sexo masculino. Dessa forma, a ausência de proteína distrofina funcional ocasiona uma degeneração muscular progressiva, fraqueza e um padrão previsível de perda de padrões funcionais (Brognia et al., 2021).

A distrofina é de fundamental importância na formação do citoesqueleto celular e a deficiência ou ausência desta proteína interrompe o complexo distrofina-glicoproteína, que permite o estiramento mecânico e a contração muscular. Por consequência, ao realizar alongamento da musculatura, ocorre lesão das fibras musculares inviabilizando a capacidade de recuperação. Além disso, os sintomas geralmente aparecem na primeira infância entre 3 anos e 7 anos de idade (Maciel et al., 2021).

O diagnóstico da DMD pode ser realizado através da história familiar, achados clínicos, laboratoriais e genéticos.

Adicionalmente, podem ser utilizados alguns exames complementares eletrofisiológicos ou histológicos. Dentre os quais, níveis de enzimas musculares esqueléticas, principalmente de Creatinofosfoquinase (CPK), biópsia muscular e análise de DNA são amplamente empregados no diagnóstico e na caracterização da DMD (Ryan et al., 2020; Silva Santos et al., 2018).

A progressiva fraqueza dos músculos respiratórios, em particular o diafragma, leva a complicações respiratórias que é a maior causa de morte de pacientes com DMD, sendo de extrema importância o acompanhamento da função pulmonar. O desequilíbrio do músculo do tronco ocorre nesta população à medida que a fraqueza muscular progride; isso pode ser diretamente responsável por anormalidades posturais, devido ao resultado do desequilíbrio nos músculos paravertebrais (Lee et al., 2021; Sá et al., 2016).

Os glicocorticóides demonstram o poder de retardar o declínio da força muscular e atrasar o início e o progresso da disfunção respiratória, no entanto, seus efeitos colaterais amplos restringem o uso desses esteróides, sobretudo em pacientes cuja doença se encontra em fase avançada e que perderam a capacidade de deambular. A fisiopatologia da DMD tem muitos aspectos e as principais causas de deficiência respiratória incluem disfunção da mecânica respiratória e doença do parênquima pulmonar (aspiração crônica ou pneumonia). Sendo assim, a capacidade de sustentar ventilação depende de um equilíbrio entre o desempenho dos músculos respiratórios e a carga respiratória (Gogou et al., 2020).

Desse modo, o aumento na carga respiratória pode ser explicado pela progressiva redução da resistência elástica da caixa torácica e microatelectasia do pulmão, devido a movimentos torácicos insuficientes nas fases posteriores da doença. Diante do exposto, o objetivo do presente estudo foi correlacionar a função motora e respiratória de indivíduos com DMD.

## 2. Metodologia

### Participantes, critérios de inclusão e exclusão

Foram selecionados 14 participantes através de cadastro no Centro de Reabilitação na cidade de Aracaju, no estado de Sergipe. Durante a triagem, 2 indivíduos foram excluídos por apresentarem sintomas clínicos sugestivos de distrofia muscular do tipo Emery-Dreifuss. Dessa forma, participaram do estudo 9 indivíduos do gênero masculino, com faixa etária média de  $(11,3 \pm 0,5)$  anos e diagnóstico clínico de DMD (CID G 71.0) (Tabela 1).

**Tabela 1** - Características individuais do Grupo Estudo.

INDIVÍDUO	IDADE (anos)	PESO (Kg)	ALTURA (m)	SC (m <sup>2</sup> )	QSE
A	4	19	1,06	0,7	D
B	5	26	1,18	0,9	C2
C	11	51	1,57	1,5	C2
D	12	28	1,35	1	C2
E	12	30	1,34	1,1	D
F	12	62	1,51	1,5	B2
G	13	35	1,51	1,2	D
H	16	50	1,64	1,5	C2
I	17	31	1,61	1,2	C2

Superfície Corporal (SC); Questionário Socioeconômico (QSE). Fonte: Autores (2022).

O Grupo Controle (GC) para as variáveis das avaliações motoras e respiratórias foi formado por indivíduos recrutados em escola pública com características físicas (peso, altura, idade e gênero) e características sociodemográficas (escolaridade e econômica) semelhante aos indivíduos do Grupo Estudo (GE), entretanto, o GC foi obtido apenas para os 5

últimos participantes listados na Tabela 1, pois os 4 primeiros participantes não tinham cognitivo suficiente para entender os exames solicitados (Tabela 2).

**Tabela 2** - Características individuais do grupo controle.

INDIVÍDUO	IDADE (anos)	PESO (Kg)	ALTURA(m)	SC m <sup>2</sup>	QSE
CE	12	29	1,35	1.052	D
CF	12	44	1,56	1.395	B2
CG	13	34	1,47	1.198	D
CH	16	52	1,67	1.574	C2
CI	17	49	1,64	1.515	C2

Fonte: Autores (2022).

### Local da pesquisa

A coleta foi realizada no Ambulatório de Fisioterapia do Hospital Universitário (HU) – UFS localizado na Rua Cláudio Batista, bairro Sanatório na cidade de Aracaju.

### Aspectos éticos

O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa em Seres Humanos da Universidade Federal de Sergipe – CEP/UFS com número de protocolo: 0331.0.107.000-11. Após aprovação, os responsáveis pelos indivíduos foram informados de todos os procedimentos de avaliação fisioterapêutica e receberam o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

### Instrumentos de avaliação

Os instrumentos de avaliação utilizados foram a escala de Medida da Função Motora (MFM), escala Egen Klassifikation (EK), o Critério de Classificação Econômica Brasil, espirometria e manovacuometria.

A escassez de instrumento de avaliação funcional específico para as doenças neuromusculares, motivou um grupo de pesquisadores do Serviço de Reeducação Pediátrica *L' Escale, Lion, França, a elaborar a Mesure de la Function Motrice* (MFM). A escala MFM avalia a capacidade funcional do paciente com doença neuromuscular (Eduardo et al., 2021).

Tal escala foi validada em português por Iwabe em 2006, e subdividida em três dimensões, a dimensão 1 (D1) estuda as funções em pé e transferências, com 13 itens; a dimensão 2 (D2) investiga as funções de motricidade axial e proximal, com 12 itens; e a dimensão 3 (D3) informa as funções motoras de membros superiores com 7 itens, dos quais 6 são referentes aos membros superiores. Os itens são numerados de 1 a 32, com escore de 0 a 3, com pontuação máxima de 96 pontos, quanto menor a pontuação, menor o grau de funcionalidade (Eduardo et al., 2021).

A escala EK é de origem dinamarquesa que significa “nossa própria classificação”, foi desenvolvida visando quantificar o grau de limitação funcional de pacientes com DMD em fase avançada da doença. Essa escala mostrou grande correlação com medidas de força muscular periférica, intensidade das contraturas musculares, anos de uso de cadeira de rodas e capacidade vital forçada (Fagoaga et al., 2015).

Desse modo, a escala EK tem-se mostrado um método útil na discriminação de níveis distintos de desempenho funcional para atividades do cotidiano em pacientes com DMD. Além disso, também tem sido sugerido um papel na tomada de decisão do melhor momento para introdução de ventilação mecânica nestes pacientes. Subdivide-se em dez categorias, cada uma com quatro alternativas, que fornecem escores parciais entre 0 e 3. Um escore total é obtido pela soma dos escores parciais e varia entre 0 e 30 (Fagoaga et al., 2015).

A espirometria (do latim *spirare* = respirar + *metrum* = medida) é definida como a medida do ar que entra e sai dos pulmões. Pode ser realizada durante respiração lenta ou durante manobras expiratórias forçadas. A espirometria é um teste que auxilia na prevenção e permite o diagnóstico e a quantificação dos distúrbios ventilatórios; este exame deve ser parte integrante da avaliação de pacientes com sintomas respiratórios ou doença respiratória conhecida. Os valores obtidos devem ser comparados a valores previstos adequados para a população avaliada e a interpretação deve ser feita de acordo com dados clínicos e epidemiológicos. Para realização dos testes espirométricos foi utilizado o Espirômetro digital One Flow FVC (HS Clement Clarke internacional) que fornece curvas de fluxo, volume e volume tempo (Ferreira et al., 2017).

A força muscular respiratória foi introduzida em 1969 por Black e Hyatt e é definida como a pressão máxima mensurada em nível da boca, atribuída a um esforço muscular necessário para produzir mudança de pressão. Atualmente, é empregado o método de avaliação pressórica com medição da pressão inspiratória máxima (P<sub>I</sub>max) e pressão expiratória máxima (P<sub>E</sub>max) (Santos et al., 2019).

A manovacuometria tem sido considerada como um método simples, prático e preciso na avaliação da força dos músculos respiratórios em indivíduos saudáveis e pacientes com disfunção respiratória ou neurológicas. O aparelho utilizado para verificar essas duas pressões é o manovacuômetro, o qual pode ser do tipo analógico ou digital e tem como finalidade medir pressões positivas (manômetro) e pressões negativas (vacuômetro), em que os valores são dados em escala de cmH<sub>2</sub>O (Santos et al., 2019).

A avaliação dos valores de Pressão inspiratória máxima (P<sub>I</sub>max) e Pressão expiratória máxima (P<sub>E</sub>max) medem a função contrátil dos músculos respiratórios, tem a função no diagnóstico e prognóstico de distúrbios neuromusculares e pulmonares permitindo o diagnóstico de insuficiência respiratória por fraqueza muscular, diagnóstico precoce da fraqueza dos músculos respiratórios, auxiliando na avaliação da mecânica respiratória e na indicação de intubação, desmame do respirador e extubação de pacientes (Eduardo et al., 2021). Para mensuração das pressões respiratórias máximas foi utilizado um Manovacuômetro digital, modelo MVD 300 (MDI produtos e sistema LTDA).

## **Procedimentos do estudo**

Os testes foram realizados de acordo com a sequência, inicialmente aplicação da escala MFM, seguida da EK, espirometria e manovacuometria. Durante a aplicação da MFM realizada por 2 avaliadores, enquanto 1 aplicava o instrumento o outro realizava a filmagem, e para cada item avaliado existia consenso entre os 2 avaliadores treinados previamente.

A escala EK foi aplicada diretamente aos sujeitos ou ao principal cuidador, quando eles tinham dificuldade cognitiva para responder alguma questão específica, e associada à observação dos indivíduos durante as avaliações. Nos itens relacionados com a função dos membros superiores, tronco e tosse, pedia-se para que o indivíduo simulasse a atividade visando a aplicação do escore na escala. Quanto a questões referentes ao movimento de locomoção, o indivíduo era questionado somente verbalmente, pois a limitação funcional não permitia a execução. Além disso, foram administrados escores iguais a zero nas questões relacionadas ao emprego de cadeira de rodas, quando os pacientes não faziam uso desse equipamento.

A espirometria foi realizada através de manobras expiratórias forçadas em que o indivíduo mantinha nas mãos o aparelho espirométrico para realização do teste quando possível; e para os que não conseguiam segurar o aparelho, era o avaliador quem segurava para acoplar o bocal na boca do paciente. As variáveis estudadas foram: Pico de Fluxo Expiratório, Volume Expiratório no Primeiro Segundo e Capacidade Vital Forçada. Para tal, foi solicitado ao sujeito uma inspiração máxima até a Capacidade Pulmonar Total e, imediatamente após, uma expiração máxima e brusca.

O paciente foi estimulado com comando verbal durante todo o exame a realizar esforço máximo, e a expirar todo o ar possível, já que isso é pré-requisito para a realização adequada do exame. Foram realizadas no máximo 4 repetições com

intervalo de 3 minutos para cada paciente. Para uma espirometria de boa qualidade foram preconizados os critérios do Consenso de Espirometria.

No adaptador do bocal do manovacuômetro, um orifício de 1.5mm de diâmetro, gera um discreto fluxo de ar para evitar o fechamento da glote e aumento da pressão da cavidade oral e impede assim alteração nos valores obtidos. Os pacientes realizaram três manobras de Pimáx e três manobras de Pemáx, desde que a última não fosse a maior da série e que a variabilidade das medidas não excedesse 10% em relação ao maior valor obtido. Durante a realização do teste, os pacientes permaneceram sentados com as narinas ocluídas por um clipe nasal. O avaliador segurou firmemente o bocal contra os lábios para evitar vazamento peitoral de ar.

A Pimáx foi mensurada durante o esforço iniciado a partir do Volume Residual (VR), a Pemáx foi medida durante o esforço iniciado a partir da capacidade pulmonar total. O intervalo entre as manobras foi determinado pelo próprio paciente, e o maior valor obtido para a Pimáx e para Pemáx, foi considerado para análise dos dados.

### **Delineamento do estudo**

O estudo foi de caráter exploratório, transversal. Durante o primeiro dia de avaliação era realizada inicialmente a anamnese e a classificação econômica, posteriormente a aplicação da escala MFM por 2 avaliadores e em seguida fazia-se a aplicação da escala EK pelo mesmo avaliador. Ainda na mesma semana, os examinadores foram até a residência de cada indivíduo para a avaliação respiratória, realizando inicialmente a espirometria e após a indicação pelo participante que já estava apto para continuar a avaliação respiratória, fazia-se a manovacuetria.

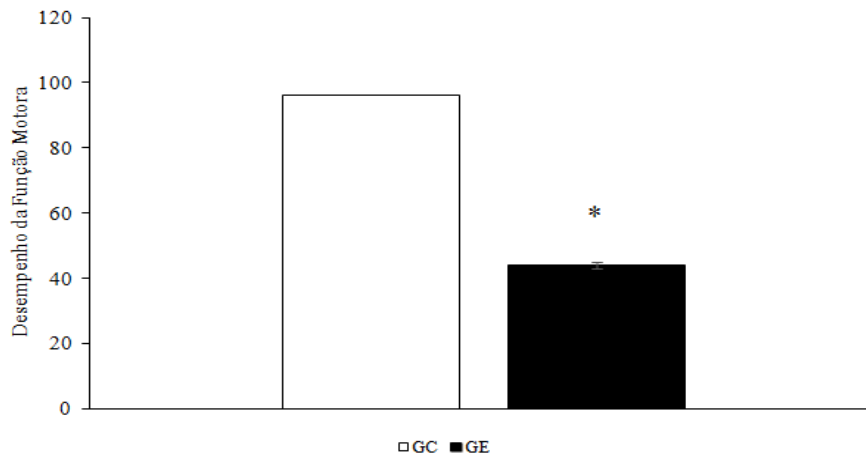
### **Análise estatística**

Para comparação dos grupos foi utilizado o teste *t de Student* ( $p \leq 0,05$ ) e as correlações foram realizadas através do coeficiente de *Pearson*. A análise qualitativa do grau de correlação entre duas variáveis foi classificada de acordo com o valor de “*r*” em fraca (0,1 – 0,3), moderada (0,4 – 0,6) e forte (0,7 – 1) (Komatsu, 2017).

## **3. Resultados**

O desempenho funcional é demonstrado nas Figuras 1, 2 e 3, as quais apresentam respectivamente as médias dos desempenhos obtidos nas avaliações para o escore total da MFM, dimensões da MFM (D1, D2 e D3) e escala EK. Através da Figura 1, constata-se que o desempenho funcional total é significativamente menor no GE quando comparado ao GC ( $p = 0,0001$ ).

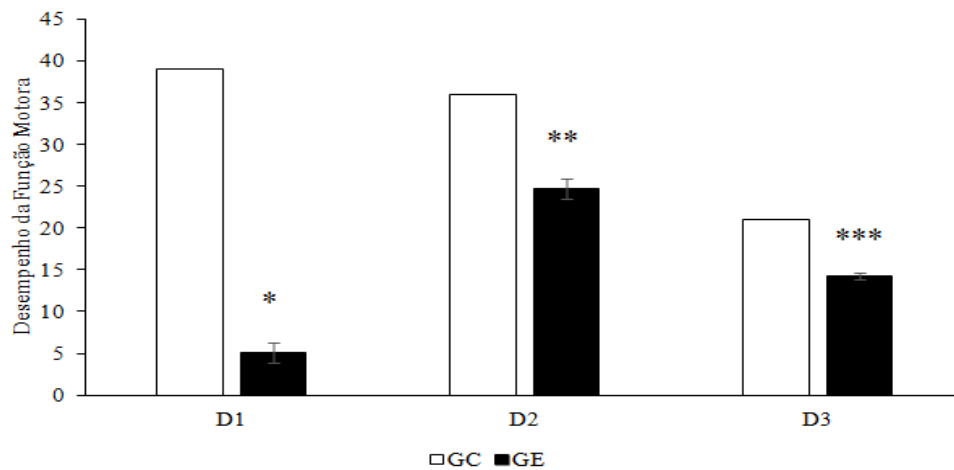
**Figura 1** - Escore obtido para escala MFM.



(\*) – diferença estatisticamente significativa com  $p = 0,001$ . Fonte: Autores (2022).

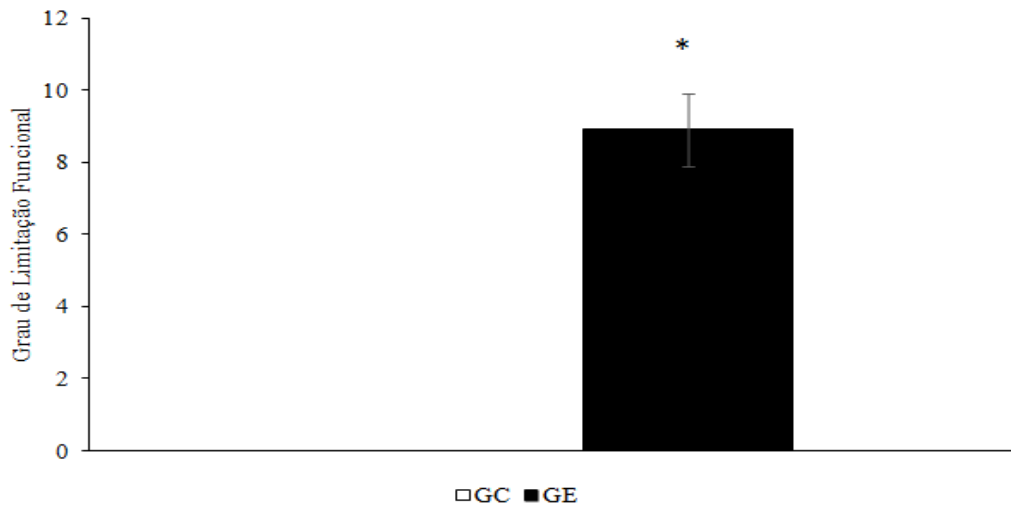
A Figura 2 demonstra os resultados do desempenho funcional de cada dimensão isolada da escala MFM. Infere-se que o desempenho funcional para o GE possui redução significativa para D1 ( $p = 0,0001$ ), D2 ( $p = 0,012$ ) e D3 ( $p = 0,0001$ ). Na Figura 3 estão demonstrados os resultados do grau de limitação funcional avaliados pela escala EK. Constata-se significativa dependência funcional quando comparado os dados do GE com o GC ( $p = 0,003$ ).

**Figura 2:** Escores obtidos para as dimensões da escala MFM.



(\*) diferença estatisticamente significativa com  $p = 0,001$ ; (+) diferença estatisticamente significativa com  $p = 0,012$ ; (#) diferença estatisticamente significativa  $p = 0,001$ . Fonte: Autores (2022).

**Figura 3:** Escore da escala EK.



(\*) diferença estatisticamente significativa com  $p = 0,003$ . Fonte: Autores (2022).

As médias relacionadas à função respiratória são apresentadas nas Tabelas 3 e 4. A Tabela 3 demonstra os resultados do desempenho respiratório para Pico de Fluxo Expiratório (PFE), Volume Expiratório no Primeiro Segundo (VEF1), Capacidade Vital Forçada (CVF) e VEF1/CVF. Constata-se que as medidas espirométricas são reduzidas significativamente no grupo estudo da PFE ( $p = 0,01$ ), VEF1 ( $p = 0,04$ ), CVF ( $p=0,04$ ) e VEF1/CVF ( $0,01$ ).

**Tabela 3 –** Médias e desvios padrões das médias espirométricas.

	GC	GE	valor de $p$
PFE	295 ± 20,9	165 ± 9,7	<b>0,01 *</b>
VEF1	2,49 ± 0,1	1,4 ± 0,1	<b>0,04 *</b>
CVF	3,34 ± 0,2	1,62 ± 0,1	<b>0,04 *</b>
VEF1/CVF	85,2 ± 1,1	95,5 ± 1,1	<b>0,01 *</b>

(\*) – diferença estatisticamente significativa com  $p \leq 0,05$ . Fonte: Autores (2022).

Enquanto, na Tabela 4 estão os resultados da função respiratória avaliada através da manovacuometria, os quais se observa pressões respiratórias reduzidas no grupo estudo em Pemax ( $p = 0,001$ ) e a Pimax ( $p = 0,01$ ) quando comparadas com indivíduos típicos, indicando significativa fraqueza dos músculos respiratórios.

**Tabela 4 –** Médias e desvios padrões das médias manovacumétricas.

	GC	GE	valor de $p$
Pemax	98,4 ± 1,7	28,2 ± 3,7	<b>&lt; 0,001 *</b>
Pimax	100,4 ± 6,3	23,6 ± 1,2	<b>0,01*</b>

(\*) – diferença estatisticamente significativa. Fonte: Autores (2022).



## Correlações

As relações entre a função motora X volumes expiratórios na Tabela 5 apresentaram correlação forte para PFE ( $r = 0,89$ ), VEF1 ( $r = 0,87$ ) e CVF ( $r = 0,70$ ) indicando correlação entre a diminuição da função motora com as variáveis expiratórias.

**Tabela 5** – Correlação entre função motora e as variáveis expiratórias.

	MFM
PFE	0,891694 ***
VEF1	0,875014 ***
CVF	0,708007 ***
VEF1/CVF	-0,03324 *

(\*) – índice de correlação fraco. (\*\*\*) – índice de correlação forte. Fonte: Autores (2022).

Além disso, quando comparados os dados da função motora com as pressões expiratória e inspiratória observou-se, respectivamente, correlação forte ( $r = 0,94$ ) e moderada ( $r = 0,52$ ), demonstrando influência da função motora sobre as pressões respiratórias apresentados na Tabela 6.

**Tabela 6** – Correlação entre função motora e as pressões respiratórias.

	MFM
PEmax	0,94498 ***
PImax	0,528251 **

(\*\*) – índice de correlação moderado. (\*\*\*) – índice de correlação forte. Fonte: Autores (2022).

## 4. Discussão

Um fator primordial no monitoramento de pacientes com DMD é a análise seriada da função pulmonar, sendo um aspecto importante na identificação precoce e no tratamento de complicações pulmonares. Considera-se que a espirometria é um exame padrão-ouro para aferir a função pulmonar, além de avaliar implicitamente, a força muscular do sistema respiratório. Neste exame, são avaliados parâmetros como volume, capacidade, fluxo pulmonar, cujos movimentos respiratórios estabelecidos serão relacionados com padrões de referência de altura, sexo e idade (Carvalhais, 2020; Meier et al., 2017).

Pessoas com limitações, como na Doença Neuromuscular, a curva da espirometria, geralmente, tem aspecto oval em razão da carência de forte fluxo expiratório e encerramento repentino. Os pacientes supracitados, comumente possuem a CVF diminuída e é possível que o VEF1 se apresente dentro da normalidade ou relativamente diminuído quanto à CVF com o VEF1/CVF dentro da normalidade (Carvalhais, 2020).

Outro instrumento que aponta o grau de limitação funcional acrescido da dependência física é a escala EK que avalia as atividades diárias como a habilidade em utilizar cadeira de rodas, ficar de pé, utilização dos braços e das mãos para se alimentar, além de tosse e fala, demonstrando que essas variáveis estão relacionadas com o comprometimento funcional de indivíduos com DMD (Lee et al., 2016). Apesar dos indivíduos do presente estudo não terem sido distribuídos quanto à faixa etária, os resultados corroboram com estudos prévios, pois foi observado que o valor médio obtido para a escala EK foi

superior a zero, demonstrando que os sujeitos são dependentes funcionalmente.

Segundo Ferreira et al. (2017) mediante estudos prévios, corroboram que as capacidades pulmonares de indivíduos de mesma faixa etária, com DMD e padrão socioeconômico semelhantes encontram-se inferiores a sujeitos normais, demonstrando redução na Capacidade Vital (CV). No presente estudo, percebeu-se nos resultados que indivíduos com DMD possuem maior limitação funcional nas tarefas de D1, seguida de D2 e D3; deste modo, verifica-se a progressão caudal-cranial da doença confirmada pelo escore total menor que o previsto para indivíduos típicos.

A força muscular respiratória é mensurada por meio das pressões respiratórias máximas, tendo como medida a pressão respiratória estática máxima. Esta é formada na boca após o ciclo respiratório de inspiração e expiração com esforço máximo, qualificando, respectivamente, a Pimáx e a Pemáx. Quando a Pimáx é medida pelo VR após expiração máxima ou da Capacidade Residual Funcional (CRF), retrata a pressão efetuada pelos músculos inspiratórios e a pressão de recolhimento elástico do sistema respiratório. No entanto, se for mensurada a partir da CRF, a Pimáx demonstra apenas as pressões efetuadas pelos músculos inspiratórios (Bulut et al., 2022; Carvalhais, 2020).

Corroborando com o presente estudo, ambas as medidas para Pemáx e Pimáx estão reduzidas em relação às mesmas medidas de indivíduos com mesma idade e padrão socioeconômico, em detrimento disso, a força dos músculos expiratórios e inspiratórios, além do diafragma e músculos acessórios está reduzida.

Estudos relatados por Carvalhais (2020), pessoas com DNMs apresentaram a Pimáx com a capacidade de identificar fraqueza dos músculos inspiratórios anteriormente ao comprometimento de alterações nos volumes pulmonares e na CV. Dessa forma, sabe-se que a Pimáx se relaciona fortemente com a força diafragmática e baixos resultados de Pimáx associados a Pemáx normal sugere fraqueza de diafragma; ao passo que a Pemáx analisa a força dos músculos abdominais e intercostais.

A função muscular respiratória do indivíduo com distrofia muscular é profundamente limitada pelas alterações da mecânica respiratória, causadas pelas progressivas compensações posturais que levam a deformidades da caixa torácica e da coluna vertebral em sujeitos com DMD (Chew et al., 2016). Tais limitações, juntamente com outros fatores, ocasionam a perda da capacidade de deambulação desses pacientes; essa perda consiste em ponto crítico na no tratamento dos indivíduos com DMD, complicando o prognóstico e necessitando de maior aparato em cuidados respiratórios (Andrews et al., 2016).

## 5. Considerações Finais

Assim, pode-se concluir que apesar da faixa etária do início da manifestação da doença ser de extrema relevância clínica para os cuidados do portador de Duchenne, o momento a partir do qual esses pacientes passaram a não mais se locomover de forma independente também tem grande importância prognóstica. Essa conclusão é corroborada pela forte correlação obtida entre os valores da escala MFM e das variáveis pulmonares, refletindo satisfatoriamente o declínio da função motora concomitante à alteração da função pulmonar.

Os resultados do presente estudo apontam que o comprometimento da função motora prediz a intensidade das alterações respiratórias. Conclui-se que indivíduos com DMD progressivamente têm a diminuição da função motora e respiratória conforme o avanço da idade e que existe relação direta entre o desempenho funcional e as condições respiratórias. Sugere-se que o tratamento respiratório deve ser realizado combinado ao tratamento do desempenho funcional.

Espera-se, que mediante os resultados analisados, novas pesquisas possam fundamentar-se em um arcabouço embasado na promoção de terapêuticas respiratórias que previnam a redução das funções respiratórias e motoras dos acometidos pela DMD. Desse modo, o atual estudo tem fundamental base para a elaboração de inovadoras terapias em prol dos portadores dessa doença neuromuscular.

## Referências

- Andrews, J. G., Soim, A., Pandya, S., Westfield, C. P., Ciafaloni, E. & Fox, D. J. (2016). Respiratory Care Received by Individuals With Duchenne Muscular Dystrophy From 2000 to 2011. *Respiratory Care*, 61(10), 1349-1359.
- Angliss, M. E., Sclip, K. D. & Gauld, L. (2020). Early NIV is associated with accelerated lung function decline in Duchenne muscular dystrophy treated with glucocorticosteroids. *BMJ open respiratory research*, 7(1), e000517.
- Brogna, C.; Cristiano, L.; Verdolotti, T.; Norcia, G.; Ficociello, L.; Ruiz, R. & Mercuri, E. (2021). Longitudinal Motor Functional Outcomes and Magnetic Resonance Imaging Patterns of Muscle Involvement in Upper Limbs in Duchenne Muscular Dystrophy. *Medicina*, 57(11), 1267.
- Bulut, N., Karaduman, A., Alemdaroglu-gurbuz, I., Vilmaz, O., Topaloglu, H. & Ozçakar, I. (2022). Avaliação ultrassonográfica da arquitetura muscular dos membros inferiores em crianças com distrofia muscular de Duchenne em estágio inicial. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*.
- Carvalho, M. B. (2020). Miopatia Nemaalínica: Caracterização da função pulmonar, motora e escores de qualidade de vida. *Dissertação (Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente) - Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 2020*. Disponível em: <https://repositorio.ufmg.br/handle/1843/35983>. Acesso em: 15 dez. 2021.
- Chew, K., Carey, K., Ho, G., Mallitt, K. A., Widger, J. & Farrar, M. (2016). The relationship of body habitus and respiratory function in Duchenne muscular dystrophy. *Respiratory Medicine*, 119, 35-40.
- Eduardo, I. M., Oliveir, L. C. D., Ribeiro, M. F. M. & Prudente, C. O. M. (2021). Sobrecarga de cuidadores de pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne: relação com a capacidade funcional. *Rev. Pesqui.(Univ. Fed. Estado Rio J., Online)*, 547-552.
- Fagoaga, J., Girabent-Farrés, M., Bagur-Calafat, C., Febrer, A. & Steffensen, B. F. (2015). Evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de atrofia muscular espinal y distrofia muscular de Duchenne. Traducción y validación de la escala Egen Klassifikation 2 para la población española. *Rev Neurol*, 60, 439-446.
- Ferreira, M. S., Mendes, R. T., Marson, F. A., Zambon, M. P., Antonio, M. A., Paschoal, I. A. & Ribeiro, J. D. (2017). Espirometria e capnografia volumétrica na avaliação da função pulmonar de indivíduos obesos e eutróficos sem asma. *Jornal de Pediatria*, 93, 398-405.
- Gogou, M., Pavlou, E. & Haidopoulou, K. (2020). Therapies that are available and under development for Duchenne muscular dystrophy: What about lung function?. *Pediatric pulmonology*, 55(2), 300-315.
- Komatsu, A. V. (2017). Comparação dos poderes dos testes t de student e Man-Whitney Wilcoxon pelo método de Monte Carlo. *Rev. da Estatística da Universidade Federal de Ouro Preto*, 6.
- Lee, H. N., Sawhani, H., Horn, P. S., Rybalsky, I., Relucio, L. & Wong, B. L. (2016). The Performance of the Upper Limb scores correlate with pulmonary function test measures and Egen Klassifikation scores in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, 26(4), 264-271.
- Lee, J. W., Cho, H. E.; Kang, S. W., Choi, W. A., Suh, M. R. & Kim, B. (2021). Correlation of Bone Mineral Density with Pulmonary Function in Advanced Duchenne Muscular Dystrophy. *PM&R*, 13(2), 166-170.
- Maciel, F. K. D. L., Santos, A. L. Y. D. S., Artilheiro, M. C. & Sá, C. D. S. C. D. (2021). Motor Compensation Strategies for Reduced Upper Limb Function Among Individuals With Duchenne Muscular Dystrophy. *Perceptual and Motor Skills*, 128(3), 1059-1077.
- Meier, T., Rummey, C., Leinonen, M., Spagnolo, P., Mayer, O. H., Buyse, G. M. & Richardson, R. C. (2017). Study group: characterization of pulmonary function in 10-18 year-old patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, 27, 307-314. 10.1016/j.nmd.2016.12.014.
- Ryan, L., Rahman, T., Strang, A., Heinle, R. & Shaffer, T. H. (2020). Diagnostic differences in respiratory breathing patterns and work of breathing indices in children with Duchenne muscular dystrophy. *Plos one*, 15(1), e0226980.
- Rodrigues, M. V., Oliveira, M. C. S., Silva, T. D. D., Ferreira, C., Valente, H. B., Vanzella, L. M. & Vanderlei, L. C. M. (2021). Autonomic modulation at rest and in response to postural change in adolescents with Duchenne muscular dystrophy: a cross-sectional study. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 79, 766-773.
- Sá, C. D. S. C. D., Fagundes, I. K., Araújo, T. B., Oliveira, A. S. B. & Fávero, F. M. (2016). The relevance of trunk evaluation in Duchenne muscular dystrophy: the segmental assessment of trunk control. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 74, 791-795.
- Santos, R. B., Maia, A. B. F., Lanzillotta, P., Ferreira, L. R. N. B., Olmo, J. P. V. & Alcantara, K. A. (2019). Avaliação Respiratória e Elaboração de um Protocolo de Tratamento para um paciente com Distrofia Muscular de Duchenne. Relato de caso. *UNILUS Ensino e Pesquisa*, 16(43), 168-177.
- Silva Santos, A. L. Y., Favero, F. M., Grossklauss, L. F., Oliveira, A. S. B., Artilheiro, M. C., Voos, M. C. & Sá, C. S. C. (2018). Controle de tronco e função de membro superior em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Rev. Neurociências*, 26, 1-19.