

Atuação fisioterapêutica na Distrofia de Duchenne

Physiotherapeutic performance in Duchenne Syndrome

Actuación fisioterapéutica en el Síndrome de Duchenne

Recebido: 22/09/2022 | Revisado: 29/09/2022 | Aceitado: 30/09/2022 | Publicado: 08/10/2022

Lucas da Silva Bonifácio

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1388-4901>
Instituto Educacional Santa Catarina, Brasil
E-mail: lb4119851@gmail.com

Willian Lima de Matos

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4093-8004>
Instituto Educacional Santa Catarina, Brasil
E-mail: williamlima.mll@hotmail.com

Karla Camila Correia da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1538-7028>
Instituto Educacional Santa Catarina, Brasil
E-mail: karlacamilac@yahoo.com.br

Resumo

Introdução: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma patologia de caráter genético que gera alteração no gene x. Não ocorrer alterações musculares, de maneira progressiva e irreversível. Seus sinais e sintomas físicos são: diminuição de massa muscular, presença de contraturas musculares, diminuição de força muscular, e anormalidade no tônus muscular. **Objetivo:** Demonstrar como a fisioterapia atua no tratamento de pacientes do DMD. **Metodologia:** Este estudo é uma revisão bibliográfica, descritiva e exploratória, qualitativa, tendo como base teórica, artigos científicos relacionados de forma direta ao tema proposto. Foram utilizados os descritores: síndrome de duchenne; fisioterapia, saúde. Foram utilizados artigos científicos publicados compreendendo o período de 2017 a 2022, em língua portuguesa e inglesa. O levantamento bibliográfico foi realizado na base de dados: Scielo, Pubmed, Google acadêmico, livros e trabalhos publicados. **Resultados:** É uma doença genética degenerativa e incapacitante que acomete apenas meninos. Sua principal característica é a degeneração progressiva do músculo, em decorrência da ausência de uma proteína. **Conclusão:** Este estudo demonstrou como a síndrome de duchenne afeta os seus portadores desta patologia, os sinais e sintomas, os principais acometimentos físicos e musculares nestes pacientes. Foram analisadas as intervenções fisioterapêuticas no tratamento da (DMD), sendo relatados no trabalho as principais técnicas específicas, para os tratamentos, os recursos utilizados, manobras e exercícios. Trabalho é importante, pois retrata o papel do fisioterapeuta no tratamento da síndrome de duchenne, os métodos e técnicas utilizadas no tratamento, vem sendo crescente a importância da fisioterapia no tratamento da (DMD).

Palavras-chave: Síndrome de Duchenne; Fisioterapia; Saúde.

Abstract

Introduction: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a genetic pathology that generates changes in the x gene. Muscle changes will occur, progressively and irreversibly. Its physical signs and symptoms are: decrease in muscle mass, presence of muscle contractures, decrease in muscle strength, and abnormality in muscle tone. **Objective:** To demonstrate how physical therapy works in the treatment of DMD patients. **Methodology:** This study is a qualitative, descriptive and exploratory literature review, based on scientific articles directly related to the proposed theme. The descriptors were used: duchenne syndrome; physiotherapy, health. Published scientific articles covering the period from 2017 to 2022, in Portuguese and English, were used. The bibliographic survey was carried out in the following database: Scielo, Pubmed, Google academic, books and published works. **Results:** It is a degenerative and disabling genetic disease that affects only boys. Its main characteristic is the progressive degeneration of the muscle, due to the absence of a protein. **Conclusion:** This study demonstrated how Duchenne syndrome affects its patients, the signs and symptoms, the main physical and muscular affections in these patients. The physiotherapeutic interventions in the treatment of (DMD) were analyzed, being reported in the work the main specific techniques, for the treatments, the resources used, maneuvers and exercises. Work is important, as it portrays the role of the physiotherapist in the treatment of Duchenne syndrome, the methods and techniques used in the treatment, the importance of physiotherapy in the treatment of (DMD) has been increasing.

Keywords: Duchenne Syndrome; Physiotherapy; Health.

Resumen

Introducción: La distrofia muscular de Duchenne (DMD) es una patología genética que genera cambios en el gen x. Se producirán cambios musculares, de forma progresiva e irreversible. Sus signos y síntomas físicos son: disminución de la masa muscular, presencia de contracturas musculares, disminución de la fuerza muscular y alteración del tono muscular. **Objetivo:** Demostrar cómo funciona la fisioterapia en el tratamiento de pacientes con DMD. **Metodología:** Este estudio es una revisión bibliográfica cualitativa, descriptiva y exploratoria, basada en artículos científicos directamente relacionados con el tema propuesto. Se utilizaron los descriptores: síndrome de Duchenne; fisioterapia, salud. Se utilizaron artículos científicos publicados que abarcan el período de 2017 a 2022, en portugués e inglés. El levantamiento bibliográfico se realizó en la siguiente base de datos: Scielo, Pubmed, Google académico, libros y trabajos publicados. **Resultados:** Es una enfermedad genética degenerativa e incapacitante que afecta únicamente a los niños. Su principal característica es la degeneración progresiva del músculo, debido a la ausencia de una proteína. **Conclusión:** Este estudio demostró cómo afecta el síndrome de Duchenne a sus pacientes, los signos y síntomas, las principales afecciones físicas y musculares en estos pacientes. Se analizaron las intervenciones fisioterapéuticas en el tratamiento de la (DMD), siendo reportadas en el trabajo las principales técnicas específicas, para los tratamientos, los recursos utilizados, maniobras y ejercicios. El trabajo es importante, ya que retrata el papel del fisioterapeuta en el tratamiento del síndrome de Duchenne, los métodos y técnicas utilizadas en el tratamiento, la importancia de la fisioterapia en el tratamiento de la (DMD) ha ido en aumento.

Palabras clave: Síndrome de Duchenne; Fisioterapia; Salud.

1. Introdução

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma patologia de caráter genético, que se relaciona diretamente ao gene x. Pode acontecer devido a diversos fatores, podendo citar dentre eles: a mutação relacionada ao gene da distrofina, que irão alterar as suas quantidades no corpo humano, pois vai acontecer uma diminuição ou ausência completa desta proteína no corpo. Para entender de forma específica a importância desta proteína para o corpo, é preciso entender as suas funções em relação aos músculos. As distrofinas encontra presente no sarcolema das fibras musculares. Possui como função principal a contração muscular, além de proporcionar proteção as fibras musculares que podem ocorrer devido a danos pela contração ou necrose (Fortes et al, 2018).

É uma doença genética que causa fraqueza muscular progressiva e leva à paralisia total e à morte súbita nos últimos anos da adolescência ou em adultos jovens. A DMD é caracterizada por padrões bem conhecidos de degeneração e fraqueza muscular progressivas, compensações posturais, risco de contratura e deformidade. O comprometimento grave, progressivo e irreversível da musculatura esquelética ocorre devido a um defeito bioquímico intrínseco da célula muscular denominada Distrofina. Com o aumento da idade, isso causa uma perda progressiva de habilidades funcionais que afetam a mobilidade (subir escadas, caminhar, ficar em pé, sentar e transferir entre objetos como uma cadeira ou cama), atividades da vida diária (vestir-se, tomar banho e comer) e, eventualmente a respiração (Case Laura et al, 2018; Hind Daniel et al, 2017).

Esta síndrome pode ser repassada de forma hereditária, por genética familiar, gerando diversas alterações e danos ao corpo humano. Afeta diretamente o sistema motor, afetando a questão da mobilidade, força muscular, equilíbrio, condicionamento físico. Ocorre de forma progressiva, ocasionando uma piora do estado físico e motor no paciente, sendo irreversível. A sua ocorrência se caracteriza pela ausência e deficiência de protases do sarcolema, portanto, vão ocorrer alterações bioquímicas nas células musculares, que atuam diretamente na produção da contração muscular e movimentos corporais fisiológicos (Mantovan et al (2016); Baltazar, et al, 2019).

O tratamento é multiprofissional e inclui a reabilitação. As condutas fisioterapéuticas são fundamentais para retardar a progressão clínica e ter melhor suporte. Descobriu-se que diversas intervenções fisioterapéuticas proporcionam uma variedade de benefícios para esses pacientes. O alongamento, órtese e ajustes posturais reduzem a dor, a tensão muscular, melhoram a flexibilidade e aumentam a circulação, resultando na prevenção de contraturas e deformidades progressivas, além da redução do gasto energético (Souza et al (2015); Moraes et al, 2021).

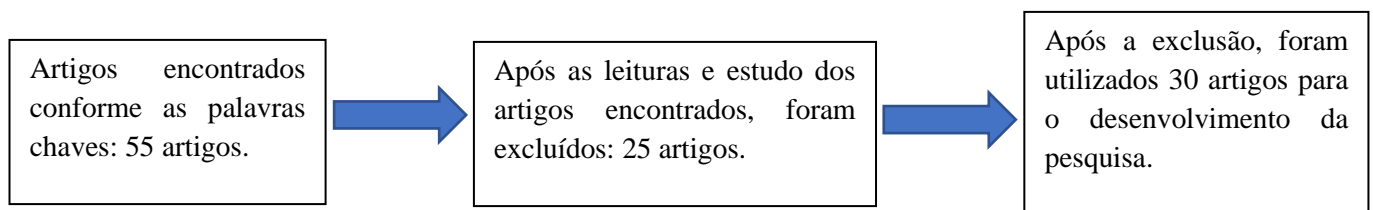
Dificulta a funcionalidade dos pacientes, promove a imobilidade, e a dependência de outras pessoas. Dessa maneira surge a seguinte problemática: Qual a importância e qual os tratamentos fisioterápicos para a melhora da qualidade de vida dos

pacientes com síndrome muscular de Duchenne? Esse trabalho se justifica, pois retrata o papel do fisioterapeuta no tratamento da DMD, os métodos e técnicas utilizadas no tratamento, que irão atuar de forma importantíssima no tratamento e retardo da progressão dos sintomas desta síndrome.

2. Metodologia

A formulação deste trabalho ocorreu por meio da revisão bibliográfica, descritiva, integrativa e exploratória de abordagem qualitativa, tendo como base teórica, artigos científicos relacionados de forma direta ao tema proposto para realização do artigo, tendo como tema a distrofia de Duchenne. De acordo com Gil (2017), é uma pesquisa realizada com base em material já publicado, passando a incluir outros tipos de fontes, como o material disponibilizado pela Internet onde se buscam todos os materiais já publicados em relação ao tema requisitado, principalmente artigos científicos originais.

Foram considerados como critérios de inclusão: artigos científicos publicados compreendendo o período de 2015 a 2022, em língua portuguesa e inglesa, A busca dos artigos foram realizadas entre janeiro à agosto de 2022. Foram excluídos os estudos que não apresentaram o percurso metodológico, ou que não se relacionam com o tema. O levantamento bibliográfico foi realizado nas bases de dados: Scielo, Pubmed e Google acadêmico. Foram encontrados 55 artigos e após os critérios de inclusão, foram utilizados 30 para a realização da pesquisa.



Fonte: Autoria Própria.

3. Resultados e Discussão

A DMD é uma patologia genética degenerativa e incapacitante que acomete apenas meninos. Sua principal classificação é a degeneração contínua do músculo, em decorrência da ausência de uma proteína (Rodrigues, 2020). No Quadro 1, estão descritos alguns estudos referentes, e os principais tratamentos fisioterapêuticos utilizados:

Quadro 1 - Principais estudos voltados a distrofia muscular de duchenne.

Autor /ano	Objetivo do Estudo	Conclusão
Fortes, et al. 2018.	Demonstra o conceito da síndrome de duchenne, principais alterações, na distrofina.	Observasse, que a disfunção da proteína distrofina, e um fator determinante para aparecimento da DMD, gerando alterações nas regiões dos músculos.
Frezza et al. 2005.	Utilização da hidroterapia no tratamento da DMD.	Técnicas como Halliwick e Bad Ragaz, associado a cinesioterapia trazem vários benefícios aos pacientes, como a melhora da força muscular, a capacidade respiratória, as amplitudes articulares e evitar os encurtamentos musculares.
Moraes et al. 2021.	Benefícios do Tratamento fisioterapêutico com utilização de alongamento e órteses específicas.	A realização de alongamento e exercícios específicos, geram benefícios importante na saúde dos pacientes com DMD, pois mantém a integridade muscular, melhoram a ADM, e evitam contraturas musculares.
Silva et al, 2017.	Condutas fisioterapêuticas, utilizando recursos da cinesioterapia em pacientes, com DMD.	A utilização de mobilizações articulares, alongamento dos MMSS e MMII, trazem benefícios como aumento de ADM nos membros, melhorias na mobilidade das articulações, seguidas da realização de exercícios ativos, e ativo assistidos resultam na melhora da qualidade de vida dos pacientes, ganho de força muscular, pois promovem benefícios específicos nas regiões musculares, evitando contraturas musculares, diminuição de tonus e força muscular.
Orlandini, 2015.	Sendo indicadas para pacientes portadores de DMD, pois irão atuar, corrigindo alinhamento, além de compensar insuficiências funcionais de algum membro, causadas por acidentes, ou deformidades.	As órteses e adaptações visam proporcionar uma vida menos dependente ao paciente, prevenindo contraturas e deformidades e melhorando a mobilidade, e função do mesmo.
Silva et al.2017.	Relatar as condutas, benefícios e resultados, dos tratamentos fisioterapêuticos, com a utilização de exercícios físicos dos MMSS e MMII, Exercícios respiratórios.	Conclusão: os exercícios respiratórios junto aos exercícios passivos e ativos, melhoram de forma importantíssima o condicionamento aeróbico, mantém um bom padrão respiratório, melhoram a mobilidade, e força muscular, promovendo melhora da qualidade de vida e bem estar físico.
Melo; Carvalho, 2009.	Condutas fisioterapêuticas, com utilização de técnicas, recursos e manobras respiratórias.	Foram utilizados alguns tratamentos específicos em crianças, foram realizados o uso de espirometria, peak flow, threshold, cirtometria. Foi realizado em conjunto, associando duas técnicas específicas, dissociação de cintura escapular e respiração, além do uso do threshold por 30 minutos. Este tratamento foi feito duas vezes por semana. Foram obtidos os seguintes resultados, aumento de força muscular respiratoria, aumento de pico de fluxo expiratório, manutenção das CVF e VEF, melhorias na qualidade de vida.

Fonte: Autoria Própria.

Segundo Case Laura et al (2018); Chaustre e Chona (2011) é necessário que seja feita uma avaliação dos pacientes com DMD, através da classificação multidisciplinar, que relata a classificação internacional de funcionalidade. São atribuídos alguns aspectos gerais nesta avaliação, como ver as amplitudes de movimentos dos membros em movimentos de forma passiva, o comprometimento geral, avaliação da coluna do paciente, o alinhamento, as suas posturas, assim esse monitoramento vai definir se está havendo sucesso no manejo osteomuscular, podendo se notar se o paciente irá ou não apresenta necessidades adicionais.

Fachardo Gilmara et al (2004), constatou que a hidroterapia é um recurso que vem sendo utilizado para o tratamento da DMD, este estudo comprova a eficácia dessa terapia no retardamento da doença, observando a manutenção da mobilidade e das atividades de vida diária (AVD's). As propriedades físicas da água facilitam a movimentação em diversas posturas, permite o fortalecimento dos músculos atrofiados, redução da dor, relaxamento da musculatura, aplicação de exercícios respiratórios melhorando assim a capacidade pulmonar do paciente, treino de marcha e atividades lúdicas, além disso trabalha o equilíbrio diminuindo as quedas, por conseguinte há redução de fraturas (Freitas et al 2013).

A cinesioterapia em solo auxilia no ganho ou manutenção da força muscular e amplitude de movimento, além da flexibilidade, otimização da marcha e funcionalidade. Blázquez (2019) obteve melhora ou manutenção da força nos grupos musculares avaliados através de abordagens da cinesioterapia.

O tratamento fisioterapêutico cinesioterápico abrange o uso de diversas técnicas e tratamentos. Segundo Ferreira et al, (2021) beneficiam de várias técnicas cinesiofuncionais, como: exercícios para aumento de ADM articular, mobilizações articulares, utilizadas para tratar disfunções articulares que interferem na ADM, o uso de exercícios, ativos, ativo assistidos, treino de equilíbrio e marcha.

Orsini et al (2008) relata que o tratamento fisioterapêutico em pacientes com DMD, traz diversos benefícios a saúde e qualidade de vida dos pacientes. Em relação a função motora e muscular do paciente, a fisioterapia melhora a força muscular geral do corpo, melhora a marcha e equilíbrio, corrige posturas incorretas, contribui para a manutenção da função. São relatados algumas técnicas e seus benefícios específicos, como: alongamento global atua diretamente na melhora da mobilidade e ADM. Exercícios cinesioterapêuticos melhoram a questão do controle dos movimentos, ajudam a melhorar a coordenação motora, retardando a fraqueza da musculatura da cintura pélvica e escapular; corrigindo o alinhamento postural e equilíbrio do músculo. Desenvolvendo essas técnicas atuam também na contração dos músculos respiratórios, aumentando o pico de fluxo respiratório, ajudando na eliminação de secreções pulmonares, diminuindo afecções.

Marconi et al, (2017) relatam sobre o documento de Diretrizes de Consenso, que passa algumas recomendações sobre o tratamento de meninos que sofrem de DMD, que se apresentam na fase ambulatorial, irão realizar exercícios de caráter regular, que previnam as atrofias musculares' pois a DMD reduz mobilidade e provoca complicações. São direcionados pela diretriz orientações sobre o padrão de realização de exercícios, são recomendados também exercícios com baixa resistência e otimização da função do MMSS, é gerado um alerta sobre o excesso de atividade que podem provocar dores e fadiga muscular.

4. Conclusão

Este estudo demonstrou como a síndrome de Duchenne afeta os seus portadores desta patologia, os sinais e sintomas, os principais acometimentos físicos e musculares nestes pacientes. Foram analisados as intervenções fisioterapêuticas no tratamento da (DMD), sendo relatados no trabalho as principais técnicas específicas, para os tratamentos, os recursos utilizados, manobras e exercícios. Cada tratamento mostra de forma separada e específica os benefícios gerados para a qualidade e bem-estar físico geral dos pacientes.

Esse trabalho é importante, pois retrata o papel do fisioterapeuta no tratamento da síndrome de Duchenne, os métodos e técnicas utilizadas no tratamento, vem sendo crescente a importância da fisioterapia no tratamento da (DMD). Sugerimos novos estudos a fim de elucidar ainda mais a importância do fisioterapeuta nessa patologia.

Referências

Baltazar et al. (2019). Distrofia muscular de Duchenne: Relato de caso e revisão bibliográfica. *Revista EMESCAM de Estudos em Saúde*.

Blázquez, M. R. (2019). Fisioterapia e distrofia muscular de Duchenne de Boulogne tipo I: sobre um caso. *Gestão do Repositório Documentário da Universidade de Salamanca*. p. 1-35.

- Case, L. et al (2018). Rehabilitation Management of Duchenne Muscular Dystrophy Patient. *Pediatrics*. 142(Suppl 2): S17-S33. doi: 10.1542/peds.2018-0333.
- Chaustre, R., Diego, M. & Chona, S. W. (2011). Distrofia muscular de duchenne: perspectiva desde la hehabilitación. *Revista Med*. 19(1), 37-44. http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-52562011000100005&lng=en&lng.
- Fachardo, G. A., Carvalho, S. C. P. & Vitorino, D. F. M. (2004). Tratamento hidroterápico na Distrofia Muscular de Duchenne: Relato de um caso. *Revista Neurociências*. 12(4), 217-21. <https://doi.org/10.34024/rnc.2004.v12.8854>.
- Frezza, R. M.; Silva, S. R. N.; & Fagundes, S.L. (2005). Atualização do tratamento fisioterapêutico das distrofias musculares de duchenne e becker. Centro Universitário Feevale. RBPS 18 (1) : 41-49.
- Fortes, C. P. D. D.; Koiller, L. M.; Araújo, A.P. Q. C (2018), Cuidados com a pessoa com distrofia muscular de duchenne: revisando as recordações. *Rev Bras Neurol* 54(2):5-13.
- Ferreira, L. M. P; Pigatto, J.; & Niero, C. M (2021). Distrofia Muscular de Duchenne: estudo de casos. *RUNA - Repositório Universitário da Ânima*.
- Freitas, M. M., Santos, A. R. C., Oliveira, J. V. R. de, Maia, D. da C., & França, R. dos R. (2013). Perfil epidemiológico e funcional de pacientes com distrofia muscular de Duchenne atendidos em clínicas de fisioterapia na cidade de Aracaju. *Interfaces Científicas - Saúde E Ambiente*, 1(2), 21-32. <https://doi.org/10.17564/2316-3798.2013v1n2p21-32>
- Gil, A. C. (2017). Pós-Graduação-Metodologia-Como Elaborar Projetos de Pesquisa-Cap 2
- Hind D, Parkin J, Whitworth V, Rex S, Young T, Hampson L, Sheehan J, Maguire C, Cantrill H, Scott E, Epps H, Main M, Geary M, McMurchie H, Pallant L, Woods D, Freeman J, Lee E, Eagle M, Willis T, Muntoni F, & Baxter P. (2017). Aquatic therapy for children with Duchenne muscular dystrophy: a pilot feasibility randomised controlled trial and mixed-methods process evaluation. *Health Technol Assess*. 2017 May;21(27):1-120. doi: 10.3310/hta21270.
- Mantovan, M. A; Carlos, S.; & Moura, G. M. (2016). Aspectos da qualidade de vida e habilidades funcionais de portadores de distrofia muscular de duchenne na cidade de Araçatuba-SP. *InterFisio*. Centro Universitário Católico Salesiano Auxilium de Araçatuba SP.
- Moreira-Marconi E, Sá-Caputo D C, Dionello C F, Guedes-Aguiar E O, Sousa-Gonçalves C R, Morel D S, Paineiras-Domingos L L, Souza P L, Kütter C R, Costa-Cavalcanti R G, Costa G, Paiva P C, Figueiredo C, Brandão-Sobrinho-Neto S, Stark C, Unger M, & Bernardo-Filho M. WHOLE-BODY VIBRATION EXERCISE IS WELL TOLERATED IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY: A SYSTEMATIC REVIEW. *Afr J Tradit Complement Altern Med*. 2017 Jul 7;14(4 Suppl):2-10. doi: 10.21010/ajtcam.v14i4S.1.
- Melo, Carvalho (2009). Efeitos da fisioterapia respiratória na Distrofia Muscular de Duchene - Relato de Caso. Trabalho realizado no Centro Universitário de Anápolis - Uni Evangélica, Anápolis-GO, Brasil.
- Moraes, R. M; Costa, A. C. F; Amaral, C. A; Souza, D. P; Furtado, M. V. C; Batista, J. H. C; Nascimento, P. G. D; & Resque, H. A. (2021), Intervenções fisioterapêuticas na distrofia muscular de duchenne: revisão de literatura. *Brazilian Journal of Health Review*. Curitiba, 4(2), 5182-5194.
- Orsini, M., Freitas, M. R. de, Sá, M. R. C. de, Mello, M. P. de, Botelho, J. P., Antonioli, R. de S., Santos, V. V. dos, & Freitas, G. R. de. (2008). Uma revisão das principais abordagens fisioterapêuticas nas atrofias musculares espinhais. *Revista Neurociências*, 16(1), 46-52. <https://doi.org/10.34024/rnc.2008.v16.8664>
- Orlandini (2015). A importância do tratamento fisioterapêutico nos pacientes portadores de distrofia muscular de duchenne. *Universidade de Ribeirão Preto UNAERP* 1, 1-15.
- Rodrigues. (2020), Distrofia Muscular de Duchenne. *Anais da XIX Mostra de Iniciação Científica do CESUCA*, número 14.
- Silva, A. R. F.; Vidal, T.; Alves, M. C. A; Carvalho, B. E; Silva, A. P. M; & Barbosa, A. (2017). A atuação da fisioterapia na distrofia muscular de duchenne. In: *Anais da Mostra de Pesquisa em Ciência e Tecnologia*. Anais...Fortaleza (CE) DeVry Brasil - Damásio - Ibmec, 2019. <<https://www.even3.com.br/anais/mpct2017/45488-A-ATUACAO-DA-FISIOTERAPIA-NA-DISTROFIA-MUSCULAR-DE-DUCHENNE>>.
- Souza, I. E. R; Valle, K. F; Ramos, M. H. C. R; & Moreira, W. M. Q (2015), Distrofia Muscular de Duchenne: Complicações e tratamentos. *Revista Fafibe On-Line*, Bebedouro SP, 8 (1): 178-187.