

DESCONFORTO RESPIRATÓRIO EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR E RESTRIÇÃO VENTILATÓRIA GRAVE DURANTE UMA SESSÃO DE HIDROTERAPIA

RESPIRATORY DISTRESS IN PATIENTS WITH MUSCULAR DYSTROPHY AND SEVERE RESTRICTION VENTILATION DURING A HYDROTHERAPY SESSION

Priscila Santos Albuquerque¹

Adriane Sayuri Nakashima Fernandes¹

Francis Meire Favero²

Ana Lúcia Langer²

Fátima Aparecida Caromano¹

¹Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP)

²Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM)

Sobre os autores

Priscila Santos Albuquerque

Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo
(FMUSP)

Email:
priscilaneuromuscular@hotmail.com

Adriane Sayuri Nakashima Fernandes

Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo
(FMUSP)

Email: adrianenak@gmail.com

Francis Meire Favero

Associação Brasileira de Distrofia
Muscular (ABDIM)

Email: ffave@latoneuro.com.br

Ana Lúcia Langer

Associação Brasileira de Distrofia
Muscular (ABDIM)

Email:
analucia medica@abdim.org.br

Fátima Aparecida Caromano

Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo
(FMUSP)

Email: fcaromano@uol.com.br

RESUMO

As distrofias musculares resultam em fraqueza muscular progressiva com restrição ventilatória, caracterizada por diminuição da capacidade vital forçada (CVF) e força muscular respiratória. A hidroterapia facilita a função motora, mas diminui a CVF de 5 a 10% devido à pressão hidrostática. O objetivo do estudo foi avaliar se há presença de sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório em pacientes com distrofia muscular e restrição ventilatória grave, durante uma sessão de hidroterapia. Participaram 13 pacientes com distrofia muscular e restrição ventilatória grave. Foi avaliado se durante 1 atendimento de hidroterapia por 45 minutos, houve presença de sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório, tais como, batimento de asa de nariz, cianose labial, de extremidades e fadiga excessiva. Da amostra, 10 pacientes não apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório. Conclui-se que pacientes com distrofia muscular e restrição ventilatória grave não apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório durante uma sessão de hidroterapia.

Palavras-chave: distrofias musculares, doenças neuromusculares, hidroterapia, capacidade vital e insuficiência respiratória.

ABSTRACT

The muscular dystrophies result in progressive muscle weakness with ventilatory restriction, characterized by decreased forced vital capacity (FVC) and respiratory muscle strength. Hydrotherapy facilitates the motor function, but decreases FVC 5 – 10% due to hydrostatic pressure. The objectives were to assess for sign and/or symptoms of respiratory distress in patients with muscular dystrophy and severe ventilatory restriction, during a hydrotherapy session. The study included 13 patients with muscular dystrophy and severe ventilatory

restriction. Was evaluated during a hydrotherapy service for 45 minutes, there were signs and/or symptoms of respiratory distress, such as flaring of the nose, lip cyanosis extremities and excessive fatigue. Of the sample, 10 patients showed no signs and/ or symptoms of respiratory distress. In conclusion, patients with muscular dystrophy and severe ventilatory restriction did not show signs and/ or symptoms of respiratory distress during a hydrotherapy session.

Keywords: muscular dystrophies, neuromuscular diseases, hydrotherapy, vital capacity and respiratory failure.

1- INTRODUÇÃO

As distrofias musculares são miopatias genéticas caracterizadas anatomopatologicamente pelo padrão distrófico inespecífico na fibra muscular e anormalidades nas proteínas da membrana da célula muscular (CINTRA, 2007; REED, 2002). Dentre as distrofias musculares, a distrofia muscular de Duchenne (DMD) é a forma mais comum com incidência de 1 para cada 3.500 nascimentos do sexo masculino. Ocorre devido a um defeito no gene localizado no braço curto do cromossomo X. Os sinais e sintomas podem ser observados a partir dos 3 anos de idade como pseudohipertrofia de panturrilhas, sinal de Gowers, quedas frequentes, dificuldades para subir escadas, correr, levantar-se do chão e fadiga (BACH, 2004; EAGLE, 2007; ISHIKAWA, 2011).

Na adolescência, a fraqueza muscular impede a criança de andar e nessa fase o comprometimento da musculatura cardíaca e ventilatória já se manifestam. Por esse motivo, problemas respiratórios são comuns nas distrofias musculares e estão relacionados à fraqueza dos músculos respiratórios. Um dos parâmetros para verificar alterações ventilatórias é a CVF, que consiste em medir a maior quantidade de ar exalado com esforço máximo a partir de uma inspiração máxima (BUSHBY, 2005; PEREIRA, 2002; MANZUR, 2008; FOWLER, 2002).

Com o intuito de melhorar a qualidade e expectativa de vida, a fisioterapia visa retardar a perda da função motora e minimizar infecções

respiratórias. A hidroterapia foi introduzida como forma de tratamento para o treino de atividades funcionais, porém devido aos princípios físicos e fisiológicos da imersão ocorre aumento do trabalho cardiorrespiratório em até 60% quando o paciente está imerso na altura da sétima vértebra cervical (C7) (CRAIG, 2000; GETZ, 2006; RUOTI, 2000). Devido à pressão hidrostática, concomitante a esses fatores, ocorre desvio de sangue para o tórax e redução na CVF de 5% a 10%, em indivíduos normais. Tendo em vista essas alterações durante a imersão e a restrição ventilatória de pacientes com distrofia muscular, deve-se ficar atento à presença de sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório, tais como, batimento de asa de nariz, cianose labial e de extremidades e fadiga excessiva, que podem predispor o paciente à insuficiência respiratória durante a sessão de hidroterapia (FACHARDO, 2004; GOZAL, 2000; HANSON, 1998).

O objetivo deste estudo foi avaliar sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório em pacientes com distrofia muscular e restrição ventilatória grave, durante uma sessão de hidroterapia.

2- MÉTODO

Casuística

Participaram do estudo 13 pacientes, cadeirantes com diagnóstico de distrofia muscular, a saber, 9 com Duchenne (DMD), 1 cinturas (DMC), 1 facio - escápulo - umeral (DFSH), 1 congênita (DMCong) e 1 Becker (DMB), sendo 10 do sexo masculino e 3 do sexo feminino, com idade

média de 19,5 anos. Sete utilizavam ventilação não invasiva no período noturno. Todos os pacientes realizavam fisioterapia motora, respiratória, hidroterapia e terapia ocupacional na Associação Brasileira de Distrofia Muscular (ABDIM).

Os responsáveis legais assinaram um termo de consentimento livre-esclarecido, liberando os dados das avaliações realizadas na ABDIM, para pesquisas clínicas.

Avaliação respiratória

De acordo com o Consenso de Espirometria, a CVF foi realizada em solo por fisioterapeutas técnicos pela Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Foi escolhida a melhor de três medidas na postura sentada, de acordo com o predito estabelecido por NHANES III, por meio de espirômetro (Pony Fx COSMED). Foi solicitado ao paciente uma inspiração máxima e a exalação do ar com o máximo esforço. Os pacientes escolhidos foram aqueles que obtiveram $CVF < 40\%$ e que realizavam fisioterapia aquática. Para verificar a força muscular respiratória, foi realizada manovacuometria para obtenção da pressão inspiratória máxima (PI_{max} cmH₂O) e pressão expiratória máxima (PE_{max} cmH₂O). Baseado nas Diretrizes para Testes de Função Pulmonar foram utilizadas as fórmulas abaixo para obtenção do previsto para cada indivíduo:

Para indivíduos do sexo masculino:

$$PI_{max} 20-80 = \text{peso (kg)} \times 0,48 - \text{idade} \times 0,80 + 120$$

Limite inferior = previsto - 27

$$PE_{max} 20-80 = 165,3 - 0,81 \times \text{idade}$$

(Limite inferior = previsto - 26)

Para indivíduos do sexo feminino:

$$PI_{max} 20-80 = 110,5 - \text{idade} \times 0,49$$

(Limite inferior = previsto - 15)

$$PE_{max} 20-80 = 115,7 - 0,62 \times \text{idade}$$

(Limite inferior = previsto - 18)

Hidroterapia

Os atendimentos de fisioterapia aquática foram realizados por uma fisioterapeuta especialista em Hidroterapia nas Doenças Neuromusculares e tiveram os seguintes objetivos: manutenção da amplitude de movimento e aperfeiçoamento das habilidades funcionais em imersão para manutenção da função motora. Foram enfatizados movimentos ativos – livres, treino de equilíbrio, ortostatismo e marcha. Antes de contra-indicar o procedimento para pacientes com restrição ventilatória grave, a fisioterapeuta observou se houve presença de sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório, tais como, batimento de asa de nariz, cianose labial e de extremidades e fadiga excessiva, em repouso e durante a atividade aquática.

Para garantir que a frequência cardíaca estava dentro da normalidade, foi realizada monitorização por meio do frequencímetro a prova d'água da marca POLAR. A área clínica e a equipe de fisioterapia respiratória estavam à disposição do setor de hidroterapia, no caso de intercorrências. Os pacientes que apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório tiveram a fisioterapia interrompida de imediato e posteriormente a mesma foi contra-indicada.

3- RESULTADOS

Os dados foram analisados de forma descritiva e comparativa.

Os pacientes apresentavam média de idade de 19,5 anos, altura de 160,4m, peso de 48,4kg, CVF sentado em L de 1,12, CVF sentado em % de 29,27, CVF supino em L de 1,09, CVF supino em % de 28, PI_{max} em cmH₂O de 36 e PE_{max} de 168 em cmH₂O.

Durante a sessão de fisioterapia aquática, 10 (76.9%) pacientes (7 com diagnóstico de DMD, 1 DMC, 1 DSFH e 1 DMcong) não apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório. Deste grupo, 5 faziam uso de VNI no período noturno, A média de idade foi de $18,4 \pm 4,6$ anos, altura de $160,2 \pm$

10,2 cm, peso de $46,77 \pm 14,3$ Kg, CVF sentado em L de $1 \pm 0,4$, CVF sentado em % de $29,3 \pm 9$, CVF supino em L de $1,13 \pm 0,43$, CVF supino em % de $29,1 \pm 10,7$, P_{Imax} em cmH₂O

de 36 ± 8 e P_{E_{max}} de $30 \pm 11,6$ em cmH₂O (Quadro 1 em anexo).

Quadro 1: Caracterização da amostra de pacientes que não apresentaram sinais e/ou sintomas de Desconforto respiratório em imersão, CVF L/%, P_{Imax} – cmH₂O e P_{E_{max}} – cmH₂O.

Sujeitos	Diag.	Idade	Altura	Peso	CVFsent		CVFsup		Força	
					CVF L	CVF %	CVF L	CVF %	P _{Imax}	P _{E_{max}}
4	DMC	19	156	49	0,87	29	1,18	39,6	36	28
5	DMD	20	160	40	0,75	16,7	0,67	14,9	28	20
6	DMD	20	164	71	1,42	30	1,04	22	52	48
7	DMD	16	164	70,8	1,14	27,8	1,08	26,5	40	44
8	DMD	15	168	36	1,7	39,3	1,55	35,7	36	36
9	DMD	20	178	46	1,52	27,1	1,57	29	44	40
10	DFSH	28	165	50	1,35	36,2	1,91	51	40	12
11	DMCong	11	140	29	0,76	32,3	0,55	23,4	28	32
12	DMD	21	153	34	0,33	20,3	0,77	18,8	32	20
13	DMD	14	154	41,9	1,14	35,2	0,99	30,7	28	24
<i>Média</i>		18,4	160,2	46,8	1	29,3	1,13	29,1	36	30
Desvio Padrão		4,6	10,2	14,3	0,4	6,9	0,43	10,7	8	11,6

Apenas 3 pacientes (23%), sendo 2 com diagnóstico de DMD e 1 com DMB, apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório e foram desligados do setor de fisioterapia aquática. Deste grupo, 2 faziam uso de ventilação não invasiva no período noturno. A média de idade foi de $21,6 \pm 8,1$ anos, altura de $161 \pm 21,5$ cm, peso de $54 \pm 10,4$ Kg, CVF sentado em L de $1,2 \pm 0,4$, CVF sentado em % de $28,8 \pm 5$, CVF supino em L de $0,97 \pm 0,64$, CVF supino em % de $22,2 \pm 7,4$, P_{Imax} de 39 ± 13 em cmH₂O e P_{E_{max}} de $33 \pm 4,6$ em cmH₂O (Quadro 2 em anexo).

4- DISCUSSÃO

A fisioterapia aquática, devido às propriedades físicas, facilita a movimentação voluntária e adoção de diversas posturas, promove o alívio da dor e melhora da funcionalidade, além de facilitar os exercícios respiratórios, o treino de marcha e, principalmente, as atividades recreacionais (KANG, 2000).

O comprometimento da função motora de tronco e membros superiores (MMSS) se agrava após o confinamento na cadeira de rodas. A fisioterapia aquática visa à manutenção da

Quadro 2: Caracterização da amostra de pacientes que apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório em imersão, CVF%, P_{imax} – cmH₂O e P_{Emax} – cmH₂O.

Sujeitos	Diag.	Idade	Altura	Peso	CVF _{sent}		CVF _{supino}		Força	
					CVF L	CVF %	CVF L	CVF %	P _{imax}	P _{Emax}
1	DMD	16	183	53	1,71	32,2	1,71	32,1	44	36
2	DMD	18	140	44,1	0,94	31,3	0,62	20,5	48	36
3	DMB	31	160	65	0,96	23,1	0,58	14	24	28
Média		21,6	161	54	1,2	28,8	0,97	22,2	39	33
Desvio Padrão		8,1	21,5	10,4	0,4	5	0,64	7,4	13	4,6

função motora, porém devido aos princípios físicos e fisiológicos da imersão, promove diminuição da capacidade pulmonar (DATTA, 2006; CAMPION, 1997). Neste estudo, foi observado que 23% dos pacientes com distrofia muscular e restrição ventilatória grave apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório durante a fisioterapia aquática.

A restrição ventilatória, causada pela fraqueza progressiva dos músculos diafragma, intercostais e acessórios leva à diminuição da amplitude da caixa torácica e da complacência pulmonar, com microatelectasias e diminuição de todos os volumes pulmonares. As deformidades de coluna também agravam a função pulmonar, visto que a cada 10° de escoliose resultará diminuição adicional de 4% da CVF (CAROMANO, 2003; RAMOS, 2008). Neste estudo, não foram avaliados os graus da escoliose dos pacientes. Esta informação poderia ser importante para comparação entre os grupos que apresentaram e não apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório durante a fisioterapia aquática.

Segundo INKEY; SMITH e LISSONI, a fraqueza muscular inspiratória e progressiva já esta comprovada em pacientes com DMD, assumindo-se que este é o fator mais importante no desenvolvimento da insuficiência

respiratória. Carvalho demonstra em seu estudo, que a P_{Imax} 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 media de 10 anos (CAROMANO, 1998). Em nosso estudo, a média da idade dos pacientes foi de 18,5.

A conduta dos fisioterapeutas atuantes na ABDIM, baseada na literatura científica, utiliza como principais critérios para indicação de ventilação não invasiva: desaturações < 95% em mais de 50% do período total do sono e sinais e sintomas de hipoventilação na oximetria. Na amostra estudada, 7 (53,8%) pacientes faziam uso de VNI.

A reposta ventilatória à imersão promove aumento de sangue intratorácico, de 700 ml, encharcando os capilares pulmonares, com conseqüente redução de 30 a 50% da complacência pulmonar estática e dinâmica. Adicionado ao aumento da pressão hidrostática sobre o tórax, as alterações hemodinâmicas resultam em aumento de 65% do trabalho respiratório. Temos redução da capacidade vital em média de 6%, da ventilação voluntária máxima em 15%, e do volume de reserva expiratório em média 66%, que resulta em

redução da capacidade residual funcional (CAROMANO, 2002; 2003).

A ação da pressão hidrostática sobre o tórax e abdome produz resistência à inspiração e facilita a expiração, sendo um exercício respiratório interessante para determinados pacientes. Não é aconselhável imergir pacientes com capacidade vital abaixo de 1.500 ml na piscina a 85% de imersão, já que há dificuldade inspiratória pela resistência da água à expansão torácica (CAROMANO, 2002; 2003).

O presente estudo mostrou que mais de 50% dos pacientes da amostra com distrofia muscular e restrição ventilatória grave não apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório em imersão, o que contradiz Campion (1997), que relata contra-indicação do procedimento para indivíduos com CVF de 1 litro.

É importante ressaltar que durante o atendimento de fisioterapia aquática os pacientes não permanecem o todo tempo ao nível C7, ou seja, com tórax em imersão de acordo com o objetivo da atividade desenvolvida e que a estrutura da piscina também pode impedir que o paciente vivencie diferentes níveis de profundidade.

5- CONCLUSÃO

Pacientes com distrofia muscular e restrição ventilatória grave não apresentaram sinais e/ou sintomas de desconforto respiratório durante uma sessão de hidroterapia.

Visto não existir consenso na literatura quanto aos limites de restrição ventilatória para contra-indicar a fisioterapia aquática em pacientes com distrofia muscular e restrição ventilatória grave, é importante a monitorização e apoio da equipe multidisciplinar para a tomada de decisão clínica. Sugere-se que outros estudos longitudinais sejam realizados, com um número maior de pacientes e sessões de fisioterapia aquática.

6- REFERÊNCIAS

BACH, J.R. **Guia de Exame e Tratamento das Doenças Neuromusculares**. São Paulo: Santos; 2004.

BUSHBY, K.; BOURKE, J.; BULLOK, R.; EAGLE, M.; GIBSON, M.; Quinby. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. **Current Paediatrics**. 15:292-300,2005.

CAMPION, M.R. **Hydrotherapy: principles and practice**. Butterworth –Heinemann; 1997.

CAROMANO, F.A.; THEMUDO, M.R.; CANDELORO, J.M. Efeitos fisiológicos da imersão e do exercício na água. **Fisioter Brasil**. 4(1):60-5,2003.

CAROMANO, F. A.; KUGA, L.S.; PASSARELA, J.; SÁ, C.S.C. Efeitos fisiológicos de sessão de hidroterapia em crianças portadoras de distrofia muscular de Duchenne. **Rev de Fisioter da Universidade de São Paulo**. 1(5):49,1998.

CAROMANO, F.A.; NOWOTNY, J.P.; Princípios físicos que fundamentam a hidroterapia. **Rev Fisioter Brasil**. 3(6):394-402,2002.

CINTRA, F.P.; RAMOS, J.; VALLE, J.R. **Atualização Terapêutica**. Ed. Artes Médicas; 2007.

CRAIG, A.H.; HILLMAN, D.R. Daytime predictors of sleep hypoventilation in Duchenne muscular dystrophy. **Am J Respir Crit Care Med**. 161:166-70,2000.

DATTA, A.; TIPTON, M. Respiratory response to cold water immersion: neural pathways, interactions and clinical consequences awake and asleep. **J Appl Physiol**. 100:2057-64,2006.

EAGLE, M.; BOURKE, J.; BULLOK, R.; GIBSON, M.; MEHTA, J.W.; GIDDINGS, D. Managing Duchenne muscular dystrophy – The additive effect of spinal surgery and home

- nocturnal ventilation in improving survival. **Neuromuscul Disord.** 17:470-75,2007.
- FACHARDO G.A.; CARVALHO, S.C.P.; VITORINO, D.F.M. Tratamento hidroterápico na distrofia muscular de Duchenne. **Revista Neurociências.** 12: 217-22,2004.
- FOWLER, W.M. Consensus Conference Summary: Role of physical activity and exercise training in neuromuscular diseases. **Am J Phys Med Rehabil.** 81:187-95,2002.
- GETZ, M.; HUTZLER, Y.; VERMMER, A. Effects of aquatic interventions in children with neuromotor impairments: a review of literature. **Clinical Rehabilitation.** 20:927-36,2006.
- GOZAL, D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. **Rev. Pediatric Pneumology.** 29:141-50,2000.
- HANSON N, BATES A. **Exercícios Aquáticos Terapêuticos.** São Paulo: Manole; 1998.
- ISHIKAWA, Y.; MIURA, T.; ISHIKAWA, Y.; AOYAGI, T.; OGATA, H; HAMADA, S. Duchenne muscular dystrophy: Survival by cardio-respiratory interventions. **Neuromuscular Disorders.** 21:47-51,2011.
- KANG, G.W.; BACH, J.R. Maximum insufflations capacity. **Rev. Chest.** 118:61-65,2000.
- MANZUR, A.Y.; KINALI M, MUNTONI, F. Update on the management of Duchenne muscular dystrophy. **Arch. Dis. Child.** 93: 986 - 90, 2008.
- PEREIRA, C.A.C. Diretrizes para testes de função pulmonar. **J Pneumol.** 28:S1-S238,2002.
- RAMOS, F.A.B.; ORDONHO, M.C.; PINTO, T.C.V.R.; LIMA, C.A.; VASCONCELOS, C.R.; SILVA, D.A.L. Avaliação da força muscular respiratória e do *peak flow* em pacientes com distrofia muscular do tipo Duchenne submetidos à ventilação não invasiva e à hidroterapia. **Pulmão.** 17 (2 - 4): 81-86,2008.
- REED, U. Doenças Neuromusculares. **J Pediatr.** 78 (1):89-103,2002.
- RUOTI, R.G.; MORRIS, D.; COLE, A. **Reabilitação Aquática.** Ed Manole, 2000.