

Instrumentação e avaliação das medidas de Pimáx e Pemáx na função pulmonar de pessoas com distrofia de Duchenne: uma revisão

ANA CRISTINA DE SOUSA MURRAY

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: anamurraymspt@gmail.com

FATIMA APARECIDA CAROMANO

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: caromano@usp.br

SILVANA AMANDA DO CARMO

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: docarmosila@gmail.com

MARIANA CALLIL VOOS

Universidade de São Paulo (USP) e Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: ftmarivoos@gmail.com

RONALDO LUIZ DA SILVA

Universidade São Camilo, São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: da_silva.ronaldo_luis@courrier.uqam.ca

Resumo

Contextualização: o decréscimo da função pulmonar nas pessoas com distrofia muscular de Duchenne (DMD) contribui para um quadro de morbidade significativa devido à fraqueza progressiva dos músculos respiratórios. A caracterização da função respiratória dessa população é bem descrita mundialmente, utilizando para tal testes de função pulmonar com instrumentos específicos que incluem medidas de pressões respiratórias máximas. A avaliação e a medição dessas pressões são de relevância clínica e necessárias para a adequação terapêutica. Por não haver uma normatização no protocolo do equipamento a ser utilizado, existe uma grande variabilidade entre as avaliações. Neste artigo, demonstramos isso e sugerimos seguir o

Recebido em: 23/01/2021

Aprovado em: 23/04/2021

protocolo já desenvolvido pelas associações europeia e americana e o Consenso Brasileiro de Espirometria, criando, dessa forma, uma normatização para a avaliação clínica de pessoas com DMD. *Objetivos*: identificar e caracterizar os principais critérios e instrumentos de avaliação da pressão inspiratória máxima (Pimáx) e pressão expiratória máxima (Pemáx) na função pulmonar em pessoas com DMD. *Método*: Este estudo se trata de uma revisão bibliográfica analítica de artigos científicos, subdividida em quatro fases: coleta, seleção, tabulação dos dados e caracterização dos instrumentos de avaliação. Os termos, em português, utilizados foram: distrofia muscular de Duchenne e/ou pressões respiratórias máximas e/ou faixa etária. Em inglês, foram: Duchenne muscular dystrophy and/or maximal respiratory pressure and/or age group. Para a seleção de artigos, foram utilizados critérios de inclusão. *Resultados*: Os resultados encontrados foram tabulados segundo número de pacientes, objetivos, critérios de inclusão e instrumentos de avaliação. *Conclusão*: Os objetivos foram alcançados. Não houve uma única normatização entre os artigos estudados; apenas um utilizou o critério de avaliação para pessoas com doenças neuromusculares descrito pela American Thoracic Society (ATS), e nenhum seguiu uma padronização do instrumento. Entretanto, as avaliações utilizadas, que foram desenvolvidas com padrões de pessoas não doentes, ainda são opções para a correlação de um padrão da avaliação da função respiratória em pacientes com DMD.

Palavras-chave

Distrofia muscular de Duchenne. Pressões respiratórias máximas. Faixa etária. Função pulmonar. Sistema respiratório.

INTRODUÇÃO

A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença genética da proteína distrofina. Essa alteração leva à acentuada ou completa ausência da proteína, que, presente no sarcolema das fibras musculares, é essencial para a contração e proteção da fibra na sua função contrátil (FORTES; KOLLER; ARAÚJO, 2018; INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA [IBGE], 2010). A incidência de DMD é aproximadamente 1:3.600 a cada 6.000 recém-nascidos do sexo masculino (FORTES; KOLLER; ARAÚJO, 2018). Estudos indicam que, no Brasil, ocorrem 700 novos casos de DMD ao ano (GARCIA JÚNIOR *et al.*, 2013; IBGE, 2010). A suspeita da doença ocorre em função dos achados clínico-funcionais e, em alguns casos, por causa de histórico familiar. Ela pode ser confirmada por meio da análise da quantidade de distrofina no tecido muscular, coletado pela biópsia muscular, que é a forma clássica de diagnóstico (FINDER *et al.*, 2004).

Sendo assim, a confirmação mais fidedigna do diagnóstico é realizada por exames de DNA, que indicam alteração no gene Xp21 (ZATZ *et al.*, 2014). É possível avaliar, por meio dos exames *multiplex ligation-dependent probe amplification* (MLPA) e sequenciamento de nova geração (*new generation sequencing* – NGS), as deleções e duplicações neste gene, que são responsáveis pela doença em aproximadamente 70% dos pacientes (ZATZ *et al.*, 2014).

O Consenso Brasileiro de Espirometria (ARAÚJO *et al.*, 2017) recomenda para a avaliação diagnóstica e tratamento desses pacientes as seguintes normas: 1. o teste genético deve ser o primeiro a dar o resultado ou confirmação do diagnóstico de DMD; 2. pacientes diagnosticados com DMD devem fazer uso de corticoides a partir dos 2 anos de idade, quando os déficits motores aparecem na fase 2 da doença, ou na fase 3, quando o declínio motor é evidente, e todos os pacientes acima de 5 anos de idade com ou sem déficit funcional devem utilizar o medicamento; e 3. os autores recomendam cautela com a medicação e terapias para os pacientes na fase 3, em razão da dificuldade de estudos mais aprofundados sobre essa fase e do fato de existirem poucos artigos publicados. O ponto em comum entre o Consenso Brasileiro de Espirometria e a literatura internacional (FINDER *et al.*, 2004) é o uso de testes de função pulmonar como parâmetro primário para avaliação e tratamento desses pacientes.

O curso do comprometimento físico é progressivo e irreversível (COHEN, 2001). As primeiras manifestações clínicas acabam por impedir a criança de correr e pular, justificando o diagnóstico precoce. Entre 7 e 11 anos, a criança pode apresentar importantes contraturas musculares e fibrotendíneas, envolvendo principalmente membros inferiores, especialmente na musculatura da panturrilha, desencadeando a marcha anserina, marcha digitigrada ou ainda andar miopático (HENRICSON *et al.*, 2013). Em decorrência disso, em torno dos 12 anos de idade, a maior parte dos pacientes começa a perder a marcha e passa a necessitar de cadeira de rodas para locomoção (SELESTRIN, 2014).

A progressiva fraqueza muscular causada por essa doença aos poucos leva ao comprometimento da musculatura de sustentação do tronco e dos músculos respiratórios (GARCIA JÚNIOR *et al.*, 2013). Além disso, as alterações posturais causadas pela DMD podem prejudicar ainda mais a capacidade respiratória (FORTES; KOLLER; ARAÚJO, 2018). A alteração da biomecânica respiratória e pulmonar induz alterações nos volumes e capacidades pulmonares, verificadas por achados em prova de função pulmonar, que inclui a medida da capacidade vital forçada, pressão inspiratória máxima (Pimáx) e pressão expiratória máxima (Pemáx), entre outras (SCHMIDT, 2018).

As intercorrências respiratórias decorrentes da DMD são relacionadas a uma alteração restritiva *a priori* em razão da fraqueza dos músculos de sustentação do tronco, diafragma, intercostais e músculos respiratórios acessórios (SELESTRIN, 2014). A tosse torna-se ineficaz, pois não há força para gerar a velocidade de fluxo necessária, podendo acompanhar retenção de secreção, o que, por sua vez, predispõe a infecções que podem ser de caráter redicivantes, como, por exemplo, as atelectasias e pneumonias, podendo chegar ao desenvolvimento da insuficiência respiratória (BUSHBY *et al.*, 2010a).

Essas complicações são as causas mais comuns de morbidade e mortalidade em DMD, mas podem ser retardadas com cuidados paliativos (ARAÚJO *et al.*, 2018). As avaliações respiratórias e os testes de função pulmonar são instrumentos usados para avaliar o grau de comprometimento respiratório desses pacientes e incluem minimamente medidas de capacidade vital forçada (CVF), as Pimáx e Pemáx e o pico de fluxo (PF) (SELESTRIN, 2014). As pressões são avaliadas com o uso protocolar do manovacuômetro, e elas demonstram a qualidade e a capacidade de respiração do paciente.

Nosso objetivo neste artigo é demonstrar a atual variabilidade entre as avaliações de pessoas com DMD e propor um guia protocolar de entendimento das pressões e seus resultados, para que isso fique mais fácil e aplicável no dia a dia do fisioterapeuta. Isso também irá assegurar à equipe que auxilia no tratamento desses pacientes a confiança de que o tratamento está sendo aplicado de forma adequada, mantendo as capacidades físicas em conformidade com os padrões que preservam a qualidade de vida.

Nosso trabalho busca identificar e caracterizar os principais critérios e instrumentos de avaliação da Pimáx e Pemáx na função pulmonar em pessoas com DMD de acordo com os artigos estudados. O foco de explicação é a pressão respiratória, não as medidas de CVF e o pico de fluxo de tosse, já que os aparelhos de pressão e fluxo são diferentes; além disso, buscamos simplificar a relevância clínica para ajudar o fisioterapeuta. Os artigos pesquisados também só mencionaram as pressões.

Como existe grande variabilidade de evolução do quadro clínico dessa doença, não esperamos encontrar a correlação de um padrão para a avaliação da função respiratória correlacionando a idade e o instrumento utilizado.

MÉTODOS

Este estudo se trata de uma revisão bibliográfica analítica de artigos científicos que se subdividiu em quatro fases: coleta, seleção, tabulação dos dados e a caracterização dos instrumentos de avaliação.

Na primeira fase foram coletados artigos científicos de 1998 a 2020, utilizando como fonte de consulta as bases de dados: MedLine, Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs), Scientific Electronic Library Online (SciELO), PubMed, Dedalus, Cochrane Central Register of Controlled Trials (Central), PEDro, US National Institutes for Health Clinical Trials Register e National Institute for Health Research UK. Foram utilizados descritores na língua portuguesa (distrofia muscular de Duchenne e/ou pressão inspiratória máxima/Pimáx e/ou pressão expiratória máxima/Pemáx e/ou testes de função pulmonar e/ou faixa etária) e na língua inglesa (*Duchenne muscular dystrophy and/or maximum expiratory pressure/MEP and/or maximum inspiratory pressure/MIP and/or respiratory function tests and/or age group*), com foco em artigos que apresentassem algum instrumento de avaliação; também houve a busca manual das referências citadas nos artigos encontrados.

Durante a primeira fase, a estratégia de busca na MedLine, Lilacs, Dedalus e SciELO foi baseada na utilização da combinação dos seguintes termos: Pimáx *and/or* Pemáx *and/or* distrofia muscular de Duchenne, como descritores de assunto, e humanos, em espécie. Em um segundo momento, as palavras Pimáx e Pemáx foram trocadas por testes de função pulmonar: testes de função pulmonar *and/or* distrofia muscular de Duchenne, e humanos, em espécie. Por fim, as palavras testes de função pulmonar foram trocadas por faixa etária: faixa etária *and/or* distrofia muscular de Duchenne.

A estratégia de busca na Cochrane Central Register of Controlled Trials (Central), PubMed, PEDro, US National Institutes for Health Clinical Trials Register, National Institute for Health Research UK e MedLine foi baseada na utilização da combinação dos seguintes termos: MEP *and/or* MIP *and/or* Duchenne muscular dystrophy *and/or* humans. Posteriormente, as palavras MEP e MIP foram trocadas por *respiratory function tests* e depois por *age group*, seguindo a mesma ordem utilizada para as buscas na língua portuguesa. Para a busca na Dedalus, foi utilizada a combinação dos seguintes termos: MEP *and/or* MIP *and/or* respiratory function tests *and/or* Duchenne muscular dystrophy *and/or* analysis NOT animal.

Na segunda fase foram selecionados os artigos coletados seguindo critérios de inclusão e exclusão. Os critérios de inclusão foram: artigos somente sobre pessoas com DMD, de sexo masculino, com idades entre 2 e 25 anos e que tiveram avaliações de pressões inspiratórias e expiratórias máximas e mínimas; artigos em que a combinação dos termos tenha aparecido nas pala-

avras-chave, título e/ou resumo, artigos de ensaio clínico e artigos em português, inglês, espanhol e alemão. Os critérios de exclusão adotados foram: artigos em que a amostra não fosse humana, amostra não portadora de DMD, artigos sem especificação do método de análise utilizado e artigos cuja faixa etária da amostra fosse acima de 25 anos. Artigos sobre pacientes com mais de 25 anos foram excluídos, pois a expectativa de vida dessas pessoas é entre 16 e 19 anos no Brasil e, conseqüentemente, acima dessa faixa, os casos não são comuns. Nossa expectativa era de que os critérios de avaliação de pressões respiratórias para doenças neuromusculares fossem usados frequentemente.

Na terceira fase, os estudos foram tabulados em relação ao objetivo, número e características dos pacientes, critérios de inclusão e instrumentos de avaliação da função pulmonar especificamente para Pimáx e Pemáx.

Na quarta fase, foram discutidos os resultados obtidos com os artigos tabulados. Esses artigos, o autor e o ano de publicação, a população estudada, o objetivo, os instrumentos de avaliação, a conclusão e o resultado dos estudos foram compilados em uma tabela (Tabela 1). Os artigos escolhidos foram os que utilizaram a Pimáx e a Pemáx como técnicas para a avaliação da força muscular respiratória, com ou sem uso de corticosteroides, entre outros fatores que poderiam influenciá-la.

Tabela 1 Artigos que utilizaram Pimáx e Pemáx na avaliação da função pulmonar em pacientes com DMD

Referência	Nº de pacientes/ idade	Objetivos	Critérios e instrumentos de avaliação	Conclusão e resultados
Rodini <i>et al.</i> 2012	12 (10 a 22 anos)	Avaliar a influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória em pacientes com DMD.	Manovacuômetro Tation Industries e os valores expressos em Cmh ₂ O. Os critérios de avaliação usados foram as Diretrizes para Testes de Função Pulmonar da Sociedade Brasileira de Espirometria, 2002.	Os valores de Pimáx e Pemáx foram maiores do que os descritos pela literatura. Esses valores foram estatisticamente significantes para pacientes com adequação postural em suas cadeiras de rodas.

(continua)

Tabela 1 | Artigos que utilizaram Pimáx e Pemáx na avaliação da função pulmonar em pacientes com DMD (continuação)

Referência	Nº de pacientes/ idade	Objetivos	Crítérios e instrumentos de avaliação	Conclusão e resultados
Meier <i>et al.</i> (2017)	64 (10 a 18 anos)	Avaliar a correlação entre teste de função pulmonar e sua confiabilidade em associação ao estágio da DMD mensurado pela escala de Brooke.	Pimáx e Pemáx foram mensuradas com Micro RPM Instrument. Os critérios de avaliação são da ATS e da ERS.	Os valores de Pimáx e Pemáx declinaram nos pacientes com menos de 15 anos e os dados foram considerados uma forma de interpretação clínica para pacientes na faixa etária de 10 a 18 anos.
Mayer <i>et al.</i> (2015)	60 (5 a 24 anos)	Avaliar a confiabilidade do uso do espirômetro para a avaliação da função pulmonar em pacientes com DMD.	A avaliação da função pulmonar foi realizada com o equipamento Renaissance II Spirometer e KoKo Spirometer. Os critérios de avaliação usados foram os recomendados pela ATS, modificados para pacientes com doenças neuromusculares.	Não houve diferenças estatisticamente significantes na função pulmonar de pacientes deambulantes que faziam uso de corticoides em comparação aos pacientes deambulantes sem o uso de corticoides, definindo a espirometria como modo cientificamente aceitável para a avaliação respiratória em pessoas com DMD.

(continua)

Tabela 1 | Artigos que utilizaram Pimáx e Pemáx na avaliação da função pulmonar em pacientes com DMD (continuação)

Referência	Nº de pacientes/idade	Objetivos	Crítérios e instrumentos de avaliação	Conclusão e resultados
Selestrin (2014)	101 (4 a 18 anos)	Descrever o desempenho da população estudada por faixas etárias nas provas de função pulmonar em DMD.	Manovacômetro analógico Ferraris. Os critérios de avaliação utilizados foram os da ATS e da ERS.	Achado estatisticamente significativo na variabilidade entre o grau de acometimento de cada paciente quando comparado com a idade. Confirmam o uso da avaliação da CVF e das Pimáx e Pemáx como principal parâmetro da avaliação respiratória em pacientes com DMD.
Bezerra, Borges e Brunherotti (2010)	6 (10 a 12 anos)	Avaliar a força muscular respiratória e as capacidades pulmonares de pacientes com DMD submetidos a um programa de reabilitação dos músculos respiratórios por seis meses.	Avaliação da Pimáx realizada com pressiómetro Gerar@ e a Pemáx com vacuômetro Gerar@. Os critérios de avaliação usados foram do Conselho Brasileiro de Espirometria e da ATS.	Pacientes nunca haviam realizado fisioterapia respiratória antes desta avaliação. Pimáx com aumento estatisticamente significativo após um, três e seis meses consecutivos de tratamento e avaliação; o mesmo padrão aconteceu com a Pemáx.

(continua)

Tabela 1 | Artigos que utilizaram Pimáx e Pemáx na avaliação da função pulmonar em pacientes com DMD (continuação)

Referência	Nº de pacientes/idade	Objetivos	Crítérios e instrumentos de avaliação	Conclusão e resultados
Lomauro, D'Angelo e Aliverti (2015)	115 (6 a 24 anos)	Avaliar a evolução das curvas de espirometria, volumes respiratórios, respiração espontânea e padrão toracoabdominal para modelo de análise.	Avaliação de Pimáx e Pemáx realizada com a técnica de <i>nitrogen washout</i> com aparelho VMAX Series 22 e Sensor Medics. Os critérios de avaliação usados foram da ATS.	Estudo realizou o acompanhamento destes pacientes por sete anos. Os parâmetros encontrados foram representados pela porcentagem dos valores dos preditos lineares com uma curva de decréscimo de 4% ao ano, em média. Após sete anos de avaliação, todos os pacientes apresentaram uma redução significativa e absoluta da Pimáx e Pemáx.
Luiz <i>et al.</i> (2019)	19 (7 a 17 anos)	Caracterizar simultaneamente as disfunções motoras e respiratórias em pacientes com DMD.	Avaliação de Pimáx e Pemáx realizadas com espirômetro modelo CPFS/D Software Breeze PF versão). Os critérios de avaliação usados foram de Wilson <i>et al.</i> 1984.	Os resultados seguiram as recomendações da ATS e da ERS. Não se observou diferença entre as médias dos valores de Pimáx e Pemáx entre os pacientes DMD com diferentes <i>status</i> de marcha. No entanto, todos os valores previstos foram maiores do que os encontrados.

(continua)

Tabela 1 | Artigos que utilizaram Pimáx e Pemáx na avaliação da função pulmonar em pacientes com DMD (continuação)

Referência	Nº de pacientes/idade	Objetivos	Critérios e instrumentos de avaliação	Conclusão e resultados
Machado <i>et al.</i> (2012)	87 (7 a 23 anos)	Avaliar a evolução da função pulmonar e a força dos músculos respiratórios em diferentes estágios da doença, comparando-os com o tempo e idade de início da corticoterapia e com o quadro motor.	Para a avaliação de Pimáx e Pemáx foi utilizado um manovacuômetro analógico da Comercial Médica. Os critérios de avaliação usados foram os da ATS e da ERS.	Na avaliação transversal, os valores absolutos de CVF, volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1) e Pimáx mantiveram-se entre a faixa etária de 13 a 14 anos, e a Pemáx, entre 9 e 10 anos. Em valores relativos, notou-se a queda constante da função pulmonar e das pressões respiratórias.
Caromano <i>et al.</i> (2010)	68 (5 a 20 anos)	Analisar a correlação entre massa de gordura corporal e força muscular, pressões respiratórias máximas e função.	A avaliação de Pimáx e Pemáx foi realizada com manovacuômetro. Os critérios de avaliação usados foram os de Santiago SQ, 2008.	O estudo mostrou que existe uma correlação entre a força de músculos dos membros inferiores (MMII) e a Pemáx e a Pimáx; quando o membro inferior tem força, ele auxilia na pressão respiratória máxima. Também existe uma correlação entre a Pimáx e o teste de Vignos, mostrando que a qualidade de vida do paciente se relaciona com a pressão inspiratória.

(continua)

Tabela 1 | Artigos que utilizaram Pimáx e Pemáx na avaliação da função pulmonar em pacientes com DMD (continuação)

Referência	Nº de pacientes/idade	Objetivos	Crítérios e instrumentos de avaliação	Conclusão e resultados
Khirani <i>et al.</i> (2014)	48 (6 a 19 anos)	Descrever a evolução dos músculos respiratórios em técnicas não invasivas e invasivas de avaliação respiratória em pacientes com DMD.	Avaliações de Pimáx e Pemáx foram realizadas com pneumotacógrafo. Os critérios de avaliação usados foram da ATS.	O estudo concluiu que testes não invasivos e as avaliações de Pimáx e Pemáx auxiliam e quantificam de forma importante o declínio da força inspiratória e expiratória decorrente da fraqueza da musculatura respiratória, característica da DMD.
Nicot <i>et al.</i> (2006)	20 (2 a 18 anos)	Comparar a força dos músculos respiratórios com o uso de testes volitivos e não volitivos, e compará-los com o teste de CVF.	Avaliação de Pimáx e Pemáx com pneumotacógrafo (Fleisch nº 2). Os critérios de avaliação usados foram da ERS.	O estudo concluiu que testes invasivos simples, como o Sniff, e as manobras de tosse são mais fáceis de se aplicar em pacientes muito jovens em comparação com os métodos tradicionais; porém, todos os pacientes foram capazes de realizar os testes de pressão (Pimáx e Pemáx) e estatisticamente não houve diferença significativa entre eles.

Fonte: Elaborada pelos autores.

RESULTADOS

Foram encontrados 48 artigos, dos quais 37 foram excluídos por não se enquadrarem nos critérios de avaliação e o instrumento utilizado para a mensuração desses. Sendo assim, 11 artigos foram considerados adequados, segundo os quesitos de inclusão.

De acordo com os resultados obtidos, pôde-se identificar que os instrumentos utilizados não seguiram um padrão para a avaliação de pacientes com DMD. Foi descrito em quatro artigos o uso do manovacuômetro analógico; em dois artigos, o uso de espirômetro; em dois artigos, o uso do pneumotacógrafo; em um artigo, o uso do pressiómetro; em um artigo, o uso de vacuômetro; em um artigo, o uso do Micro RPM (*respiratory pressure meter*)/espirômetro computadorizado; e em um artigo, o uso de espirômetro VMAX 22 com marcador de gás nitrogênio.

Quanto aos critérios de avaliação, sete artigos utilizaram as diretrizes da European Respiratory Society (ERS) e da American Thoracic Society (ATS); um artigo, o Consenso Brasileiro de Espirometria; um artigo, as Diretrizes para Teste de Função Pulmonar; um artigo, o predito descrito por Wilson *et al.* (1984); e um artigo, o predito descrito por Santiago *et al.* (2008). Apenas um artigo utilizou os critérios de avaliação para pessoas com doenças neuromusculares estabelecidos pela ATS.

DISCUSSÃO

De acordo com os resultados obtidos, encontramos o uso de manovacuômetro analógico com maior frequência do que os outros equipamentos (SELESTRIN, 2014; RODINI *et al.*, 2012; MACHADO, 2010; CAROMANO *et al.*, 2010). A razão da escolha desse equipamento é descrita pela literatura como uma avaliação confiável para testes de pressão respiratória, pois pode ser realizada com ou sem a colaboração efetiva da pessoa portadora de DMD, além de ser o menos invasivo de todos os equipamentos, o que o determina como mais confiável (ARAÚJO *et al.*, 2018; BUSHBY *et al.*, 2010a; NICOT *et al.*, 2006; BACH, 2004; FINDER *et al.*, 2004; PEREIRA, 2002).

Lomauro, D'Angelo e Aliverti (2015), Mayer *et al.* (2015), Khirani *et al.* (2014) e Nicot *et al.* (2006) concluíram que não há diferenças estatisticamente significantes entre a porcentagem na curva de erros de estudos das pressões respiratórias quando se faz uso do equipamento analógico e quando se utilizam equipamentos mais sofisticados. Porém, com relação ao uso do equipamento analógico, todos os pacientes foram capazes de realizar a avaliação, o que

permite o uso dessa mensuração como protocolo de avaliação e um tratamento ao alcance de todas as populações.

Mayer *et al.* (2015) caracterizaram a função pulmonar de 60 pacientes com DMD cadeirantes em uso de corticoterapia, de diferentes origens (asiáticos, europeus e africanos), residentes nos Estados Unidos, com idades entre 5 e 24 anos, por meio de avaliação da CVF e das pressões respiratórias máximas. A avaliação da função pulmonar foi realizada com o equipamento Renaissance II Spirometer e KoKo Spirometer. Os critérios de avaliação usados foram os recomendados pela ATS, modificados para pacientes com doenças neuromusculares. Encontraram-se valores similares aos preditos e declínio com a idade, sendo o quadro clínico mais desfavorável a partir dos 10 anos de idade. Não houve diferenças estatisticamente significantes na função pulmonar de pacientes deambulantes que faziam uso de corticoides, em comparação aos pacientes deambulantes sem o uso de corticoides, definindo a espirometria como modo cientificamente aceitável para a avaliação respiratória de pessoas com DMD. Os autores concluem que o uso de critérios de avaliação modificados para pessoas com DMD fornecem um meio mais confiável de determinar a mudança das funções pulmonares ao longo do desenvolvimento da doença.

Em um estudo multicêntrico euro-americano de 2017, Meier *et al.* caracterizam a função pulmonar de 64 pacientes com DMD, com idades entre 10 e 18 anos, correlacionando a idade, CVF e pressões respiratórias com o uso de corticoterapia pela escala de Brooke, que se refere à capacidade de movimentação dos membros superiores. A avaliação de Pimáx e Pemáx foi mensurada com MicroRPM Instrument. Os critérios usados para a avaliação foram os da ATS e ERS. Concluíram que não há diferenças significativas entre os dados avaliados e os resultados descritos anteriormente pela literatura, como, por exemplo, o declínio evidente da pressão respiratória a partir dos 10 anos de idade, independentemente da qualidade funcional do paciente.

Machado (2010) avaliou a evolução respiratória em 87 pacientes com DMD submetidos à corticoterapia. Observou-se que os valores absolutos, a CVF, o volume expiratório forçado (VEF) e a Pimáx mantiveram-se dentro da faixa predita entre 13 e 14 anos, e a Pemáx, entre 9 e 10 anos (em valores relativos comparados aos valores de pacientes saudáveis). Para a avaliação de CVF, Pimáx e Pemáx, foi utilizado o manovacuômetro analógico da Comercial Médica. A avaliação foi realizada com 87 pacientes entre 7 e 23 anos, acompanhados durante dois anos. Seu estudo não demonstrou claramente a manutenção da função respiratória com o início da corticoterapia, indicando que essa intervenção é mais efetiva quando iniciada antes dos 7 anos.

Rodini *et al.* (2012) avaliaram 12 pacientes com DMD na faixa etária entre 10 e 22 anos (pacientes ambulatoriais da Associação de Assistência à Criança Deficiente [AACD]). O estudo foi sobre a influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com DMD. Os resultados encontrados relataram que os valores de Pimáx e Pemáx foram maiores do que os descritos pela literatura. Esses valores foram estatisticamente significantes para pacientes com adequação postural em suas cadeiras.

Selestrin (2014) avaliou 101 pessoas com DMD, brasileiros provenientes do Ambulatório de Distrofia Muscular da divisão da clínica-neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), com idades entre 4 e 18 anos, todos do sexo masculino. O estudo descreveu o desempenho da população estudada por faixas etárias nas provas de função pulmonar. A conclusão desse estudo é que houve uma diferença estatisticamente significativa na variabilidade entre o grau de acometimento de cada paciente quando comparado com a idade. Dessa forma, confirmou-se o uso da avaliação da CVF e das Pimáx e Pemáx como principal parâmetro da avaliação respiratória em DMD, inclusive como estratégia de gerenciamento do paciente crônico, sendo um modelo de tratamento com menor custo e maior eficiência.

Khirani *et al.* (2014) avaliaram 48 pacientes com DMD franceses, com idades entre 6 e 19 anos. Esse estudo descreveu a evolução dos músculos respiratórios em técnicas não invasivas e invasivas de avaliação respiratória em pacientes com DMD. Concluiu-se que testes não invasivos e as avaliações de Pimáx e Pemáx auxiliam e quantificam de forma importante o declínio da força inspiratória e expiratória, decorrente da fraqueza da musculatura respiratória.

Nicot *et al.* (2006) avaliaram a força dos músculos respiratórios com o uso de testes volitivos e não volitivos, comparando-os com o de CVF, Pimáx, Pemáx e pico de fluxo de tosse em 20 pacientes com DMD, com idades entre 2 e 18 anos. Concluiu-se que os testes invasivos simples, como o Sniff, teste de mensuração da pressão inspiratória nasal, e as manobras de tosse, são mais fáceis de se aplicar em pacientes muito jovens comparados com os métodos tradicionais, porém, todos os pacientes foram capazes de realizar os testes de pressão (Pimáx e Pemáx), e estatisticamente não houve diferença significativa entre eles.

Este estudo buscou expandir a compreensão da avaliação de força muscular respiratória de pacientes com DMD de forma simples e objetiva. A mensuração de Pimáx e Pemáx descrita na literatura estudada comprova que, in-

dependentemente da idade e da qualidade cognitiva do paciente a ser avaliado, esses parâmetros são os mais eficientes para esse tipo de avaliação. Porém, não há uma padronização do uso de um equipamento específico, analógico ou microprocessado para a avaliação das pressões, levando à hipótese de que não existe um equipamento para a escolha, sendo que diversos instrumentos são usados para mensurar os valores dos testes pulmonares em diferentes estágios da DMD. Critérios de avaliação modificados para pacientes com doenças neuromusculares deveriam fazer parte da rotina dos testes de pressão respiratória, como descrito pela literatura.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os 11 artigos apresentaram critérios de avaliação utilizados como indicativos pela ATS, ERS, Consenso Brasileiro de Espirometria, Diretrizes para Testes de Função Pulmonar e predito de Wilson *et al.* (1984), que foi realizado em adultos e crianças brancas saudáveis. Apenas um artigo seguiu as orientações específicas para a avaliação respiratória de pessoas portadoras de DMD.

Como o objetivo de todos os artigos estudados era a avaliação das pressões respiratórias de pessoas com DMD, fica caracterizado que a prova de função pulmonar é feita com o protocolo elaborado para pacientes com doenças respiratórias, sem considerar o refinamento dos métodos de avaliação já existentes para pacientes com doenças neuromusculares. Especificamente para pessoas com DMD, esse tipo de avaliação já deveria ser usada na prática clínica. É evidente a necessidade de adequação das diretrizes de avaliação das pressões respiratórias em pessoas com DMD.

Os instrumentos utilizados para mensurar as pressões máximas foram diversos, mas, como todos tinham o mesmo objetivo, existe a necessidade de uma padronização do instrumento mais adequado e, de acordo com nosso estudo, evidenciou-se o uso do manovacúmetro analógico, provavelmente por ser mais simples de se manusear e por causa do baixo custo. Contudo, ainda é escassa a quantidade de artigos que especificam o tipo de avaliação neuromuscular e o instrumento adequado para essas pessoas. Os resultados sugerem a necessidade de mais estudos com o intuito de verificar quais são os melhores instrumentos para esse tipo de avaliação e sobre o uso da avaliação das funções pulmonares em indivíduos com DMD, modificadas e descritas pela ATS. Com isso, podemos ter maior eficácia na terapia aplicada, melhorando a força muscular respiratória e evitando com mais eficiência o progressivo declínio das capacidades pulmonares.

Instrumentation and evaluation of measurements of mip and mep in the pulmonary function of people with Duchenne muscular dystrophy: a review

Abstract

Contextualization: the decrease in pulmonary function in people with Duchenne muscular dystrophy (DMD) contributes to a significant morbidity due to the progressive weakness of the respiratory muscles. The characterization of respiratory function of this population is well-described worldwide, using pulmonary function tests with specific instruments that include measurements of maximal respiratory pressures. The assessment and measurement of these pressures are of clinical relevance and necessary for therapeutic adequacy. As there is no standardization in the protocol of the equipment to be used, there is great variability between the evaluations. In this article, we demonstrate this and suggest following the protocol already developed by European and American associations and the Brazilian Consensus on Spirometry, creating a standard for the clinical evaluation of people with DMD. *Objectives:* identifying and characterizing the main criteria and instruments for evaluating maximum inspiratory pressure (MIP) and maximum expiratory pressure (MEP) in pulmonary functions of people with DMD. *Method:* this study is an analytical bibliographic review of scientific articles and was subdivided into four phases: collection, selection, tabulation of data and characterization of evaluation instruments. The terms used in Portuguese were: *distrofia muscular de Duchenne e/ou pressões respiratórias máximas e/ou faixa etária*. In English: Duchenne muscular dystrophy and/or maximal respiratory pressure and/or age group. Inclusion criteria was used to select the articles. *Results:* the results were tabulated according to the number of patients, objectives, inclusion criteria and evaluation instruments. *Conclusion:* the objectives were achieved, there was not a single standardization among the articles studied; only one used the evaluation criteria for people with neuromuscular diseases described by the American Thoracic Society (ATS), and none followed a standardization of the instrument. However, the evaluations that were done, which were developed with standards for non-sick people, are still options for correlating a standard for assessing respiratory function in patients with DMD.

Keywords

Duchenne muscular dystrophy. Maximal respiratory pressure. Age group. Pulmonary function. Respiratory system.

Instrumentación y evaluación de pimáx y pemáx en la función pulmonar de personas con distrofia de Duchenne: una revisión

Resumen

Contextualización: la disminución de la función pulmonar en personas con distrofia muscular de Duchenne (DMD) contribuye a un cuadro de morbilidad significativa debido a la progresiva debilidad de la musculatura respiratoria. La caracterización de la función respiratoria de esta población es bien descrita mundialmente, utilizando para esto pruebas de función pulmonar con instrumentos específicos que incluyen medidas de presiones respiratorias máximas. La evaluación y medición de estas presiones es relevante y necesaria para la adecuación terapéutica. Como no existe una estandarización en el protocolo del instrumento, existe una gran variabilidad entre las evaluaciones. En este artículo demostramos eso y sugerimos seguir el protocolo ya desarrollado por las asociaciones europeas, americanas y el Consenso Brasileño de Espirometría, creando así un estándar para la evaluación clínica de personas con DMD. **Objetivos:** identificar y caracterizar los principales criterios e instrumentos para la evaluación de presión inspiratoria máxima (Pimáx) y presión espiratoria máxima (Pemáx) en la función pulmonar en personas con DMD. **Método:** este estudio es una revisión bibliográfica analítica de artículos científicos subdividida en cuatro fases: recolección, selección, tabulación de datos y caracterización de los instrumentos de evaluación. Los términos utilizados fueron, en portugués: *distrofia muscular de Duchenne e/ou pressões respiratórias máximas e/ou faixa etária*. En inglés: *Duchenne muscular dystrophy and/or maximal respiratory pressure and/or age group*. Se utilizaron criterios de inclusión para seleccionar los artículos. **Resultados:** Se tabularon los resultados según el número de pacientes, objetivos, criterios de inclusión e instrumentos de evaluación. **Conclusión:** se alcanzaron los objetivos, no hubo una estandarización entre los artículos estudiados; solo uno utilizó los criterios de evaluación para personas con enfermedades neuromusculares descritos por la American Thoracic Society (ATS), y ninguno siguió una estandarización del instrumento. Pero las evaluaciones utilizadas, que se desarrollaron con estándares para personas no enfermas, son opciones para correlacionar un estándar para evaluar la función respiratoria en pacientes con DMD.

Palabras clave

Distrofia muscular de Duchenne. Presiones respiratorias máximas. Rango de edad. Función pulmonar. Aparato respiratorio.

REFERÊNCIAS

- AMERICAN THORACIC SOCIETY (ATS). Standardization of spirometry: 1994 update. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, v. 152, n. 3, p. 1107-1136, 1995. DOI 10.1164/ajrccm.152.3.7663792
- ARAÚJO, A. P. Q. C. *et al.* Consenso brasileiro para distrofia muscular de Duchenne. Parte 1: diagnóstico, corticoterapia e perspectivas. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, p. 104-113, abr. 2017. DOI 10.1590/0004-282x20170112
- ARAÚJO, A. P. Q. C. *et al.* Consenso brasileiro para distrofia muscular de Duchenne. Parte 2: reabilitação e cuidados sistêmicos. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, v. 76, n. 7, p. 481-489, jul. 2018. DOI: 10.1590/0004-282x20180062
- ASSOCIAÇÃO DE MEDICINA INTENSIVA BRASILEIRA. Recomendações brasileiras de ventilação. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 40, n. 5, p. 458-486, 2014. DOI 10.1590/S1806-37132014000400002
- BACH, J. R. *Guia de exames e tratamento de doenças neuromusculares*. São Paulo: Santos, 2004.
- BEZERRA, P. P.; BORGES, A. P. O.; BRUNHEROTTI, M. A. A. Treino muscular respiratório em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Revista Neurociências*, v. 18, n. 4, p. 491-497, 2010. DOI 10.34024/rnc.2010.v18.8446
- BUSHBY, K. *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *The Lancet Neurology*, v. 9, n. 1, p. 77-93, jan. 2010a. DOI 10.1016/S1474-4422(09)70271-6
- BUSHBY, K. *et al.* Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *The Lancet Neurology*, v. 9, n. 2, p. 177-189, fev. 2010b. DOI 10.1016/S1474-4422(09)70272-8
- CAROMANO, F. A. *et al.* Correlação entre massa de gordura corporal, força muscular, pressões respiratórias máximas e função na distrofia muscular de Duchenne. *ConScientiae Saúde*, v. 3, n. 3, p. 423-429, 2010. DOI 10.5585/conssaude.v9i3.2320
- COHEN, H. *Neurociência para fisioterapeutas*. 2. ed. São Paulo: Manole, 2001.
- COMITÊ DE VENTILAÇÃO MECÂNICA DA ASSOCIAÇÃO DE MEDICINA INTENSIVA BRASILEIRA (AMIB); COMISSÃO DE TERAPIA INTENSIVA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA (SBPT). Recomendações brasileiras de ventilação mecânica 2013: parte 2. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 40, n. 5, p. 458-486, 2014. DOI 10.1590/S1806-37132014000500003
- FINDER, J. D. *et al.* Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: an official ATS Consensus Statement. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, v. 170, n. 4, p. 456-465, 2004. DOI 10.1164/rccm.200307-885ST

FORTES, C. P. D. D.; KOLLER, M. L.; ARAÚJO, A. P. Q. C. Cuidados com a pessoa com distrofia muscular de Duchenne: revisando as recomendações. *Revista Brasileira de Neurologia*, v. 54, n. 2, p. 5-13, 2018. Disponível em: <https://revistas.ufrj.br/index.php/rbn/article/view/19108>. Acesso em: 11 mar. 2021.

GARCIA JÚNIOR, A. *et al.* Thoracic cirtometry in children with Duchenne muscular dystrophy: expansion of the method. *Brazilian Journal of Physical Therapy*, v. 17, n. 1, p. 1-8, jan. 2013. DOI 10.1590/S1413-35552012005000064

HENRICSON, E. K. *et al.* The cooperative international neuromuscular research group Duchenne natural history study: glucocorticoid treatment preserves clinically meaningful functional milestones and reduces rate of disease progression as measured by manual muscle testing and other commonly used clinical trial outcome measures. *Muscle & Nerve*, v. 48, n. 1, p. 55-67, jul. 2013. DOI 10.1002/mus.23808

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA (IBGE). Censo 2010, 2010. Disponível em: www.censo2010.ibge.gov.br. Acesso em: 18 mar. 2019.

KHIRANI, S. *et al.* Respiratory muscle decline in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Pulmonology*, v. 49, p. 473-481, 2014. DOI 10.1002/ppul.22847

LOMAURO, A.; D'ANGELO, M. G.; ALIVERTI, A. Assessment and management of respiratory function in patients with Duchenne Muscular Dystrophy: current and emerging options. *Therapeutics and Clinical Risk Management*, v. 11, p. 1475-1488, 2015. DOI 10.2147/TCRM.S55889

LUIZ, L. C. *Caracterização da gravidade motora e respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne*. 2014. Dissertação (Mestrado em Ciências Médicas) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, 2014. Disponível em: <http://www.repositorio.unicamp.br/handle/REPOSIP/309994>. Acesso em: 25 ago. 2018.

LUIZ, L. C. *et al.* Analysis of motor and respiratory function in Duchenne muscular dystrophy patients. *Respiratory, Physiology & Neurobiology*, v. 262, p. 1-11, 2019. DOI 10.1016/j.resp.2019.01.009

MACHADO, D. L. *Avaliação da função respiratória em pacientes com distrofia muscular de Duchenne submetidos a corticoterapia*. 2010. Dissertação (Mestrado em Neurologia) – Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2010. DOI 10.11606/T.6.2014.tde-11062014-155856

MACHADO, D. L. *et al.* Lung function monitoring in patients with duchenne muscular dystrophy on steroid therapy. *BMC Research Notes*, v. 5, p. 435, 2012. DOI 10.1186/1756-0500-5-435

MAYER, O. H. *et al.* Characterization of pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Pulmonology*, v. 50, p. 487-494, 2015. DOI 10.1002/ppul.23172

MEIER, T. *et al.* Study group: characterization of pulmonary function in 10-18 year-old patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, v. 27, p. 307-314, 2017. DOI 10.1016/j.nmd.2016.12.014

NICOT, F. *et al.* Respiratory muscle testing: a valuable tool for children with neuromuscular disorders. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, v. 174, p. 67-74, 2006. DOI 10.1164/rccm.200512-1841OC

PEREIRA, C. A. C. Espirometria. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 3, p. 1-82, 2002. Disponível em: http://www.saude.ufpr.br/portal/labsim/wp-content/uploads/sites/23/2016/07/Suple_139_45_11-Espirometria.pdf. Acesso em: 11 mar. 2021.

RODINI, C. *et al.* Influência da adequação postural em cadeira de rodas na função respiratória de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. *Fisioterapia e Pesquisa*, v. 19, n. 2, p. 97-102, 2012. DOI 10.1590/S1809-29502012000200002

SANTIAGO, S. Q. *et al.* Avaliação da força muscular respiratória em crianças e adolescentes com sobrepeso/obesos. *Revista Paulista de Pediatria*, v. 26, n. 2, p. 146-150, 2008. DOI 10.1590/S0103-05822008000200009

SCHMIDT, S. *et al.* Timed function tests, motor function measure, and quantitative thigh muscle MRI in ambulant children with Duchenne muscular dystrophy: a cross-sectional analysis. *Neuromuscular Disorders*, v. 28, p. 16-23, 2018. DOI 10.1016/j.nmd.2017.10.003

SELESTRIN, C. C. *Avaliação respiratória em pacientes com distrofia muscular de Duchenne*. 2014. Tese (Doutorado em Saúde) – Faculdade de Saúde Pública, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2014. DOI 10.11606/T.6.2014.tde-11062014-155856

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, v. 28, n. 3, p. 1-82, 2002.

WILSON, S. H. *et al.* Predicted normal values for maximal respiratory pressures in Caucasians adults and children. *Thorax*, v. 39, p. 535-538, 1984. DOI 10.1136/thx.39.7.535

ZATZ, M. *et al.* Milder course in Duchenne patients with nonsense mutations and no muscle dystrophin. *Neuromuscular Disorders*, v. 24, n. 11, p. 1-6, 2014. DOI 10.1016/j.nmd.2014.06.003