



# Escola Superior de Saúde Fernando Pessoa

Licenciatura em Fisioterapia  
Projeto de Graduação

## **O papel da fisioterapia em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne: revisão bibliográfica**

Laureen Avargues

Estudante de Fisioterapia

Escola Superior de Saúde - UFP

[36254@ufp.edu.pt](mailto:36254@ufp.edu.pt)

Maria do Rosário Ribeiro Martins

Professora Assistente

Escola superior de Saúde - UFP

[mrosario@ufp.edu.pt](mailto:mrosario@ufp.edu.pt)

Porto, Junho de 2021

## Resumo

**Introdução:** A Distrofia Muscular de Duchenne 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. **Objetivo:** Avaliar a importância da Fisioterapia em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne. **Metodologia:** Foi realizada uma pesquisa bibliográfica recorrendo as bases de dados *PEDro*, *Pubmed*, *Web of Science*, *CINAHL* e *Scielo*, incluindo artigos randomizados controlados em humanos, artigos em inglês e amostra constituída por idade inferior a 18 anos. **Resultados:** Obtiveram-se 67 artigos dos quais foram 5 para o estudo com um total de 107 participantes de acordo com os critérios de inclusão e exclusão. A qualidade metodológica dos artigos utilizados foi recolhida através da Escala de *PEDro*, tendo-se obtido um score médio de 5,6. **Conclusão:** A fisioterapia na vida do paciente DMD parece ter uma influência fundamental e importante para atrasar a progressão da doença e permitir uma melhor qualidade de vida. **Palavras-chave:** “Distrofia Muscular de Duchenne”; “Fisioterapia”; “Crianças”.

## Abstract

**Introduction:** Duchenne muscular dystrophy is a genetic disease that causes progressive muscle weakness and leads to total paralysis and sudden death in late adolescence or young adults. **Objective:** Evaluate the importance of physical therapy in children with Duchenne muscular dystrophy. **Methodology:** A literature search was conducted using *PEDro*, *Pubmed*, *Web of Science*, *CINAHL*, and *Scielo* databases, including human randomized controlled articles, articles in English, and in a sample constituted under the age of 18 years. **Results:** 67 articles were obtained of which 5 were for the study with a total of 107 participants according to the inclusion and exclusion criteria. The methodological quality of the articles used was collected using the *PEDro* Scale, and a mean score of 5,6 was obtained. **Conclusion:** Physiotherapy in the life of the DMD patient seems to have a fundamental and important influence in delaying the progression of the disease and allowing a better quality of life. **Keywords:** "Duchenne Muscular Dystrophy"; "Physiotherapy"; "Children".

## **Introdução**

A miopatia de Duchenne ou designada por Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença hereditária que se caracteriza por perda muscular progressiva, levando à paralisia total e à morte no início da vida adulta (Moraes et al., 2021 e Nunes, et al., 2016).

A DMD é atualmente a distrofia muscular mais comum nas crianças, afetando 250.000 pessoas em todo o mundo, com uma incidência de 1/3.500 nascidos vivos (Le Guen et al., 2021; Landfeldt et al., 2020 e Lima e Cordeiro, 2020). A DMD é causada por mutações no gene da distrofina que provoca a sua ausência ou defeitos estruturais desta proteína. A ausência de distrofina funcional altera a estrutura e função das miofibras, essenciais para o crescimento fisiológico do tecido muscular (Birnkrant et al., 2018 e Araujo, et al., 2017). Devido à localização do gene da distrofina no cromossoma X, a DMD afeta principalmente crianças do sexo masculino, enquanto que as mulheres são suscetíveis de serem "portadoras saudáveis" assintomáticas (Moraes et al., 2021 e Pereira, Araújo e Ribeiro, 2020). A DMD é uma doença incurável, não foi encontrada até agora nenhuma terapia curativa (Mournetas et al., 2018). A média de sobrevivência foi melhorada para 30 anos (Moraes et al., 2021; Birnkrant et al., 2018 e Yiu e Kornberg, 2015).

Relativamente aos sinais e sintomas da DMD, os primeiros sinais clínicos caracterizam-se por uma degeneração progressiva dos músculos esqueléticos assintomáticos desde o nascimento, sendo que os primeiros sinais aparecem entre os 3 e 5 anos de idade. A criança cansa-se rapidamente quando está envolvida em atividades físicas (Mournetas et al., 2018). A perda de força muscular leva a uma perda de mobilidade por volta dos 13 anos de idade, e a criança tende a apresentar dificuldade em andar, até ser incapaz de se mover e acabar numa cadeira de rodas (Moraes et al., 2021; García et al., 2015 e Desguerre e Laugel, 2015). Na primeira fase da doença, a criança apresenta um atraso psicomotor, quedas frequentes, dificuldade em correr, em subir escadas e em levantar-se do chão, caminhar na ponta dos pés devido ao surgimento de contraturas nos tendões de Aquiles (Martini et al., 2014). Estes são os primeiros sinais clínicos que os pais irão relatar. A criança também desenvolve uma marcha com um «Sinal positivo de Gowers», e com uma acentuação do balanço do corpo denominado marcha anserina, pendular devido a fraqueza dos abdutores do quadril impede que a pélvis seja mantida (Pereira, Araújo e Ribeiro, 2020). Por volta dos 7-8 anos, desenvolve a marcha equina, devido as contraturas tendinosas dos calcânhares (Case et al., 2018).

A criança com DMD apresenta uma postura específica: hiperlordose com protuso do abdómen (barriga para frente) e uma base de sustentação alargada (ombros para trás) (Moraes et al.,

2021). Estes sintomas são seguidos por complicações cardíacas e problemas respiratórios, incluindo insuficiência respiratória crônica (Lima, Cordeiro, 2020). Os músculos respiratórios e cardíacos serão rapidamente afetados pela doença e podem causar a morte da criança se não forem tratados rapidamente. É por isso de extrema importância um diagnóstico precoce (Mournetas et al., 2018 e García et al., 2015). O diagnóstico desta doença será feito com base nos antecedentes familiares, manifestações clínicas e análises laboratoriais (um aumento significativo da CK (creatina kinase)) (García et al., 2015). A biopsia muscular é agora recomendada, e é um instrumento essencial para estabelecer um diagnóstico preciso da DMD. O diagnóstico é feito em média aos 3 ou 4 anos de idade (Birnkrant et al., 2018 e Moraes et al., 2021).

Apesar do que os terapeutas melhoram o prognóstico clínico, a esperança de vida do paciente é muito baixa. Devido ao diagnóstico clínico precoce, a sua duração é prolongada (Le Guen et al., 2021 e García et al., 2015). A evolução progressiva e a gravidade das alterações relacionadas com DMD exigem uma abordagem multidisciplinar, combinando fisioterapia, assistência ventilatória não invasiva, tratamento cardíaco e artrodese vertebral. O objetivo consiste em melhorar a sua qualidade de vida, o seu bem-estar e em adquirir uma certa independência nas atividades de vida diária. Antes da perda da marcha, o objetivo da terapia será prevenir e combater as deformações ortopédicas, manter a flexibilidade muscular e evitar ou minimizar a rigidez articular. Após a perda da marcha, o objetivo será preservar a independência dos membros superiores, lutar contra um agravamento dos sintomas (Santos et al., 2020). Após a eventual artrodese vertebral, a fisioterapia visará lutar contra as deformações e manter uma autonomia dos membros superiores. A fisioterapia é, assim, fundamental e benéfica para estes pacientes. O objetivo do tratamento será lutar contra as complicações cardíacas, respiratórias e musculares do paciente (Case et al., 2018).

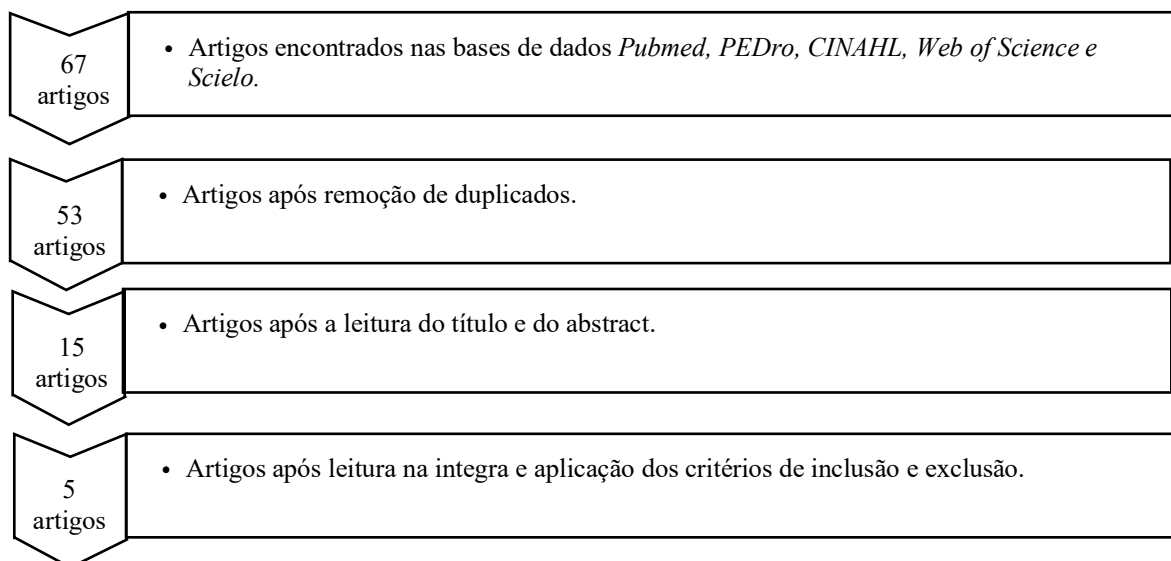
O tratamento deve ser realizado de modo a não exigir muito esforço ao doente, pois um tratamento demasiado difícil poderia ser cansativo para o doente e o excesso de solicitação muscular acelera o processo degenerativo (Marconi et al., 2017). Portanto, os tratamentos fisioterapêuticos para doentes com DMD não são claramente compreendidos. O papel do fisioterapeuta nesta doença é ainda muito discutido.

O objetivo desta revisão visa avaliar a importância da Fisioterapia em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne.

## Metodologia

Foi realizada uma pesquisa nas bases de dados *PEDro*, *PubMed*, *Web of Science*, *Scielo* e *CINAHL*, no mês de junho de 2021 de modo a identificar estudos randomizados controlados para avaliar a importância da Fisioterapia em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne. Foi realizada a pesquisa com recurso às palavras-chave: “*Duchenne Muscular Dystrophy*”, “*Physiotherapy*” e “*Child\**”. Foi usado o operador de lógica “AND” para relacionar as palavras-chave acima mencionadas, proporcionando assim a seguinte combinação de pesquisa “*Duchenne Muscular Dystrophy*” AND *Physiotherapy* AND *Child\**. Na base de dados *PEDro*, a pesquisa foi efetuada apenas com as palavras-chave acima mencionadas, sem recorrer ao operador de lógica. Como critérios de inclusão elegeram-se estudos randomizados controlados, realizados em humanos, com texto disponível na íntegra, artigos na língua inglesa, publicados nos últimos 20 anos, artigos cuja amostra seja composta por crianças até aos 18 anos de idade, com diagnóstico de Distrofia Muscular de Duchenne que foram selecionadas para tratamento fisioterapêutico, artigos cuja qualidade metodológica seja igual ou superior a 5/10 segundo na escala *PEDro*. Como critérios de exclusão elegeram-se, artigos cuja amostra realizasse tratamento de fisioterapia respiratória. A avaliação dos artigos quanto à qualidade metodológica foi realizada pela autora do trabalho através da escala de *PEDro* (*Physiotherapy Evidence Database scoring scale*).

A combinação das palavras-chave mencionadas permitiu a criação do seguinte fluxograma:



**Figura 1** – Fluxograma da pesquisa bibliográfica

## Resultados

Após a pesquisa nos bases de dados e tendo em conta as palavras-chave mencionadas, foram encontrados um total de 67 artigos, e depois da remoção de duplicados foram reduzidos para 53. Após a leitura do título e *abstract*, 15 artigos foram mantidos, estes artigos foram lidos na sua integridade para ver se preenchiam os critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos, restando apenas 5 artigos para análise (Figura 1).

A amostra dos artigos incluídos neste estudo apresenta um total de 107 participantes, com idades compreendidas entre os 7 e os 18 anos. Foi avaliada a qualidade metodológica dos artigos selecionados, através da escala *PEDro* (*Physiotherapy Evidence Database scoring scale*), de acordo com a tabela 1, obtendo um *score* médio de 5,6 em 10.

**Tabela 1** - Qualidade metodológica segundo a Escala *PEDro*.

<b>Autor/Ano</b>	<b>Critérios</b>	<b>Total</b>
<b>Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013)</b>	2,4,8,10,11	<b>5/10</b>
<b>Alemdaroglu et al. (2015)</b>	2,4,8,10,11	<b>5/10</b>
<b>Heutinck et al. (2015)</b>	2,4,7,10,11	<b>5/10</b>
<b>Hind et al. (2017)</b>	1,2,3,4,7,8,9,10,11	<b>8/10</b>
<b>Masseti et al. (2018)</b>	2,4,8,10,11	<b>5/10</b>

**Tabela 2** - Tabela comparativa dos artigos incluídos na revisão

<b>Autores/Ano</b>	<b>Caracterização da amostra</b>	<b>Objetivo do estudo</b>	<b>Protocolo/Procedimento</b>	<b>Parâmetro avaliado</b>	<b>Instrumentos de Avaliação</b>	<b>Resultados</b>
<b>Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013)</b>	n = 30 crianças Género: M = 30  GE: n = 17 GC: n = 13  Idade: média 10,5 ± 2,6 anos	O objetivo era comparar o treino assistido por bicicleta sem intervenção fisioterapêutica com a intervenção fisioterapêutica isolada.	Duração: 24 semanas para GE e GC.  A GE realizou um treino de bicicleta assistida de 15 minutos com a perna e o braço, 5 vezes por semana e o GC recebeu os cuidados fisioterapêuticos habituais.	Capacidade funcional, resistência dos membros superiores e inferiores, força muscular, amplitude de movimento articular.	A MFM, o A6MCT, o PEDI, teste de tempo, teste muscular através da escala MRC, o QMUS, o teste passivo de amplitude articular.	Nenhuma diferença significativa na resistência e força muscular para ambos os grupos. As capacidades funcionais aumentaram em 4,9% no GE. A função motora no GE estável, enquanto que no GC diminuiu. Perda de ambulação em mais participantes no GC. Perda de ROM para extensão do joelho e cotovelo, e dorsiflexão do tornozelo, no GE (p=0,03).
<b>Alemdaroglu et al. (2015)</b>	n = 24 crianças  GE: n = 12 GC: n = 12  Idade: 8 a 12 anos	O objetivo foi comparar os efeitos de um ergómetro de braço com exercícios de amplitude de movimento dos membros superiores e ver a sua eficácia na performance dos pacientes com DMD.	Duração: 8 semanas para GE e GC A GE realizou treino de membros superiores com um ergómetro de braço durante 40 min (aquecimento 5 min passivo e 30 min ativo e depois repouso 5 min passivo), 3 vezes por semana. A GC realizou exercícios de ROM dos membros superiores durante 40 min 5 vezes por semana.	Os parâmetros avaliados foram: força muscular, resistência das extremidades superiores, força de preensão, funcionalidade dos braços, coordenação das mãos e marcha do paciente.	Dinamómetro Manual, o módulo «Grip Track », teste de AREA, Três testes de performance cronometrados diferentes, o teste de MMDT e o NSAA.	Ambos os grupos melhoraram a resistência muscular, a funcionalidade dos membros superiores, o estado deambulação e o desempenho das atividades diárias (p<0,05).  Nenhuma alteração na força muscular. O ergómetro de braço parece ser mais eficaz do que apenas os exercícios de ROM.

**Legenda:** n – Amostra; GE - Grupo Experimental; GC – Grupo Controlo; DMD - Distrofia Muscular de Duchenne; M - Masculino; min – Minutos; AREA – Arm Elevation Assessment; MMDT – Minnesota Manual Dexterity Teste; NSAA - North Star Ambulatory Assessment; QMUS - Ecografia quantitativa do músculo; A6MCT - Assisted 6 Minute Cycle Test; MFM - Motor Function Measure; PEDI – Pediatric Evaluation of Disability Inventory; MRC – Medical Research Council;

**Tabela 2** (continuação) - Tabela comparativa dos artigos incluídos na revisão

<b>Autores/Ano</b>	<b>Caracterização da amostra</b>	<b>Objetivo do estudo</b>	<b>Protocolo/Procedimento</b>	<b>Parâmetro avaliado</b>	<b>Instrumentos de Avaliação</b>	<b>Resultados</b>
<b>Heutinck et al. (2015)</b>	n = 19 Género: M = 19  GE: n = 9 GC: n = 10  Idade: GE: média de 12,9 ± 2,8 anos GB: média de 12,6 ± 3,4 anos	O objetivo foi estudar se um jogo de vídeo de realidade virtual com apoio dinâmico de braços tem influência na perda funcional dos membros superiores.	Duração: 20 semanas O GE praticou exercícios de extensão e elevação dos seus braços jogando videojogos enquanto usava um apoio dinâmico de braços, 5 sessões por dia. O GC realizou os cuidados habituais (sem intervenção específica).	Função do membro superior, força muscular, Amplitude ativa de movimento, qualidade de vida.	Módulo PUL, o QMUS, o A6MCT, a MFM, Abilhand-plus (medidas habilidade manual), questionário de Kidscreen-52, dinamómetro manual, sistema de análise de movimento VICON, Questão de saúde global.	Nenhuma diferença significativa entre GE e GC no desempenho dos membros superiores (p=0,361).  O GE melhorou a amplitude de movimento ativo do cotovelo em comparação com o GC (p=0,018). GE melhorou a força de extensão do braço esquerdo em comparação com GC (p=0,038).
<b>Hind et al. (2017)</b>	n = 12 crianças  Género: M = 12  GE: n = 8 GC: n = 4  Idade: 7 a 16 anos	O objetivo foi avaliar se acrescentar a terapia aquática aos exercícios terrestres é mais eficaz do que apenas a terapia terrestre e se ajuda ou não a preservar a força muscular e a independência em doentes com DMD.	Duração: 6 meses A GE recebeu AT durante 30 min, duas vezes por semana e LBT quatro dias por semana. O GC recebeu LBT apenas, 4-6 dias por semana, o número de sessões, horário, duração e intensidade foram baseados no nível de capacidade da criança e problemas clínicos. A AT consistiu em alongamento ativo/assistido e/ou passivo, fortalecimento muscular, aeróbica geral, atividades funcionais, exercícios de controlo respiratório. O LBT consistia em alongamentos ativos/assistidos e/ou passivos, exercícios dirigidos de acordo com as necessidades do paciente.	Os parâmetros avaliados foram: marcha, independência qualidade de vida, e capacidade funcional.	O 6MWD, o NSAA, a FVC, Índice CHU-9D a ACTIVLIM, o CarerQoL.	O GE teve melhores resultados de 6MWD, FVC, pontuação CarerQoL, testes ACTIVLIM em comparação com o GC.

**Legenda:** **n** – Amostra; **GE** - Grupo Experimental; **GC** – Grupo Controlo; **DMD** - Distrofia Muscular de Duchenne; **M** - Masculino; **min** – Minutos; **AT** – (Aquatic therapy) Terapia aquática; **LBT** – (Land-based therapy) Terapia terrestre; **Teste**; **NSAA** - North Star Ambulatory Assessment; **QMUS** - Ecografia quantitativa do músculo; **A6MCT** - Assisted 6 Minute Cycle Test; **MFM** - Motor Function Measure; **6MWD** – 6-minute walk distance; **FVC** – Forced Vital Capacity; **CHU-9D** - Child Health Utility Index; **ACTIVLIM** – Activity Limitations Measure; **CarerQoL** – Care-related Quality of Life; **PUL** – Performance of the Upper Limb

**Tabela 2** (continuação) - Tabela comparativa dos artigos incluídos na revisão

<b>Autores/Ano</b>	<b>Caracterização da amostra</b>	<b>Objetivo do estudo</b>	<b>Protocolo/Procedimento</b>	<b>Parâmetro avaliado</b>	<b>Instrumentos de Avaliação</b>	<b>Resultados</b>
<b>Masseti et al. (2018)</b>	n = 22  Gênero: M = 22  GA: n = 11 GB: n = 11  Idade: GA: média de 14,8 ± 4 GB: média de 16,8 ± 4	O objetivo era estudar se uma tarefa no ambiente virtual pode fornecer um melhor desempenho do que uma tarefa no ambiente real, e se o seu desempenho pode ser transferido de um para o outro.	Na primeira sequência, a GA começou com a tarefa virtual e a GB começou com a tarefa real, depois vice-versa na segunda sequência. A tarefa consistia em alcançar um objeto virtual ou real com a mão dominante.	Função motora dos membros superiores.	Programa MoVER, teste de MFM.	Os resultados indicam que os participantes levaram menos tempo a atingir o alvo na tarefa real (m = 746ms) do que na tarefa virtual (m = 1011ms) (p = 0,003).  MT diminuiu para todos os participantes entre A1 (m = 973ms) e A6 (m = 783ms) (p = 0,026), mas mais pronunciado no GA do que no GB (p = 0,072).  O desempenho parece ter sido melhorado para todos os participantes. Não houve transferência de aprendizagem entre tarefas e ambientes.

**Legenda:** n – Amostra; M – Masculino; GA – Grupo A; GB - Grupo B; MFM - Motor Function Measure; MT - Movement Time; A1 – etapa 1; A2 – etapa 2; m – Tempo

## **Discussão**

O presente estudo teve com objetivo avaliar a importância da fisioterapia em crianças com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD). Globalmente, todos os artigos indicam que a fisioterapia parece melhorar a sua saúde geral ou atrasar a progressão da doença.

O tamanho da amostra dos estudos variou de 12 participantes (Hind et al., 2017) a 30 participantes (Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013). Os critérios de elegibilidade para os estudos de Hind et al. (2017), Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013), Massetti et al. (2018), e Heutinck et al. (2015) incluíram a confirmação genética de DMD por testes de ADN. Quatro destes estudos foram realizados em crianças que tomam medicação à base de corticosteroides (Alemdaroglu et al., 2015; Jansen, Alfen, Geurts, e Groot, 2013; Heutinck et al., 2015 e Hind et al., 2017). O uso de corticosteroides pode ser um fator de confusão nos estudos, pois os autores Mah (2016), Sobierajska-Rek et al. (2020) e Lima e Cordeiro (2020) indicam que, o uso de corticosteroides, atrasam a progressão da doença, prolongam a capacidade de caminhar e atrasam o desenvolvimento de complicações secundárias, que podem interferir com o tratamento.

Os estudos de Alemdaroglu et al. (2015) e Hind et al. (2017), selecionaram apenas crianças com capacidade para andar. Em comparação com os estudos de Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013), Massetti et al. (2018) e Heutinck et al. (2015), as crianças selecionadas apresentavam capacidade de caminhar mas numa fase mais avançada da doença ou já estavam numa cadeira de rodas.

Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013) relatam que o declínio funcional é mais rápido depois de perderem a capacidade de andar do que para os rapazes que ainda andam e, portanto, ainda numa fase estável. Este parâmetro de seleção pode ter influenciado os resultados dos estudos de Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013), Massetti et al. (2018) e Heutinck et al. (2015). Assim, é melhor selecionar os rapazes numa fase precoce da doença, pois têm de iniciar o tratamento de fisioterapia cedo pois o desuso começa numa idade precoce na DMD. Isto é confirmado pelo estudo de García et al. (2015).

Nos estudos realizados por Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013), Alemdaroglu et al. (2015) e Heutinck et al. (2015), o treino de fisioterapia foi realizado em média quatro vezes por semana, no estudo de Hind et al. (2017), seis vezes por semana e no estudo de Massetti et al. (2018), não foi especificada a carga de treino de fisioterapia dos participantes. O autor Heutinck et al. (2015) menciona que se recomenda seis semanas de treino de exercícios para que haja uma melhoria da função muscular induzida pelo treino, mas escolheu uma duração mais longa para

reduzir o desuso e prolongar o efeito do treino ao longo do tempo. Nos estudos de Alemdaroglu et al. (2015) e Heutinck et al. (2015), o grupo de controlo fez os exercícios de forma independente em casa, o que se tornou difícil de controlar durante o estudo.

Os estudos duraram entre dois e seis meses (Alemdaroglu et al., 2015; Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013; Heutinck et al., 2015 e Hind et al., 2017), exceto o estudo Massetti et al. (2018), para o qual a duração não é indicada.

A força muscular foi avaliada por um dinamómetro (Alemdaroglu et al., 2015 e Heutinck et al., 2015) em comparação com o estudo de Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013) que utilizou a escala do *Medical Research Council (MRC)*. Os estudos avaliaram a resistência das extremidades superiores utilizando testes cronometrados (Alemdaroglu et al., 2015 e Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013) ou o *Assisted 6 Minute Cycle Test (A6MCT)* (Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013 e Heutinck et al., 2015). Apenas um estudo avaliou o parâmetro de força de preensão com o módulo “grip-track” (Alemdaroglu et al., 2015). Para o autor Bulut et al. (2019), este é um parâmetro importante a avaliar, porque é um instrumento de avaliação que nos permite ter uma ideia da capacidade funcional global da criança com DMD que já não tem a capacidade de andar.

O *Motor Function Measure (MFM)* foi utilizado em três estudos para avaliar a capacidade funcional (Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013; Massetti et al., 2018 e Heutinck et al., 2015), apenas Heutinck et al. (2015) utilizaram o *Performance of the Upper Limb* para DMD (*PUL*) para este parâmetro. Bulut et al. (2019) apoia a utilização do *PUL* para avaliar o desempenho funcional dos membros superiores.

Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013) pretendiam avaliar a amplitude passiva da articulação com o “score” da escala *MRC*, o estudo de Alemdaroglu et al. (2015) avalia este parâmetro com um goniómetro e o teste *AREA (Arm Elevation Assessment)*. Heutinck et al. (2015), também avaliaram a amplitude ativa de movimento utilizando o seu sistema *VICON*.

Dois estudos avaliaram a coordenação das mãos, com o *Minnesota Manual Dexterity Test (MMDT)* para o estudo de Alemdaroglu et al. (2015) e com o *Abilhand-plus* para o estudo de Heutinck et al. (2015). Bulut et al. (2019) apoia a utilização do *Abilhand-plus* para avaliar a habilidade manual. A *North Star Ambulatory Assessment (NSAA)* foi utilizada por Alemdaroglu et al. (2015) e Hind et al. (2017) para avaliar a capacidade de marcha dos participantes, Hind et al. (2017) também utilizaram adicionalmente o teste de *6-minute walk distance (6MWD)*. O autor (Lima e Cordeiro, 2020) recomenda a utilização da *NSAA* e *6MWD* para avaliar a capacidade de marcha. Três estudos apoiaram os seus resultados com *Quantitative Muscle Ultrasound (QMUS)* que fornecem a infiltração de tecido conjuntivo e gordura através de

ecografia quantitativa de músculo (Heutinck et al., 2015; Alemdaroglu et al., 2015 e Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013). Dois estudos avaliaram a qualidade de vida e independência dos doentes utilizando questionários (Hind et al., 2017; Heutinck et al., 2015 e Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013). As medidas de resultados tiveram lugar com intervalos de quatro semanas para controlar a severidade inicial e a progressão no estudo de Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013), constatando que este intervalo de tempo pode ser demasiado longo para examinar a variabilidade do *MF* porque o DMD avança rapidamente.

No que se refere ao treino de força, agilidade e resistência das extremidades superiores, o estudo de Alemdaroglu et al. (2015) demonstra que é importante preservar a força e resistência dos membros superiores numa fase precoce da doença para limitar as perdas de capacidade funcional e preservar a independência em crianças com DMD, porque a função dos membros superiores depende da capacidade de andar da criança, e é pior nas crianças que não andam (Santos et al., 2020). O estudo de Nunes et al. (2016) apoia estes factos, e complementa que a força muscular e a função motora podem ser diferentes em pacientes que ainda podem andar ou não. Além disso, os resultados do estudo de Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013) e Alemdaroglu et al. (2015) mostram que o treino dinâmico de baixa a moderada intensidade e longa duração é seguro, mesmo em crianças que perdem a sua capacidade de andar ou são dependentes de cadeira de rodas. Os resultados destes estudos contradizem o ponto de vista atual de que o treino acelera a progressão da doença (Marconi et al., 2017).

Para Alemdaroglu et al. (2015) o treino deve ser funcional e global para proteger a força muscular proximal (como com o ergómetro do braço) e deve ser realizado nas fases iniciais da doença. O estudo mostra que o treino do ergómetro de braço aumentou a resistência muscular, funcionalidade e força (Alemdaroglu et al., 2015). Comparativamente, o estudo de Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013), não mostrou nenhuma diferença significativa na resistência global, força, mobilidade, amplitude articular entre o treino de bicicleta e a fisioterapia isolada. No entanto, o grupo que praticou ciclismo de braço ou perna mostrou melhores capacidades funcionais e flexibilidade. Os resultados também pareceram mais fortes e estáveis para as funções motoras distais, mas para os autores, estes resultados são coerentes com o facto de os músculos distais serem afetados mais tarde do que os músculos proximais (Martini et al., 2014 e Bulut et al., 2019).

Estudos de Alemdaroglu et al. (2015) e Jansen, Alfen, Geurts e Groot (2013) mostraram que o treino atrasa significativamente a deterioração funcional do paciente DMD.

O estudo de Massetti et al. (2018), mostrou que tanto as tarefas reais como as virtuais melhoraram o desempenho das crianças com DMD, mas, o desempenho aprendido é pior na

tarefa virtual porque é muitas vezes mais difícil e complexo de assimilar do que a tarefa real, mostrando que as tarefas reais (tácteis) e virtuais (não tácteis) não conduzem a resultados de desempenho semelhantes. No estudo de Massetti et al. (2018), não houve transferência entre aprendizagem e ambientes (para além dos ambientes práticos), o autor sugere que isto se deve à diferença no desempenho da tarefa (contacto físico). Concordantemente, Freitas et al. (2019) no seu estudo refere que as características tácteis facilitam a aprendizagem em tarefas do ambiente real porque aumentam a sensibilidade, enquanto que em tarefas virtuais, o desempenho aprendido é abstrato.

No estudo de Heutinck et al. (2015) também confirmaram melhores capacidades motoras funcionais no grupo que pratica jogos de vídeo, no entanto o teste utilizado neste estudo, *PUL*, não mostra sensibilidade suficiente para medir os efeitos funcionais deste treino. Independentemente dos participantes poderem ou não andar, este estudo indica que existem efeitos positivos na força e amplitude de movimento do cotovelo, o que poderia prolongar a longo prazo a sua independência em atividades da vida diária, tais como comer.

Quanto à qualidade de vida, os participantes no estudo Heutinck et al. (2015) mencionaram que se sentiram melhor após o treino e que sentiram que a sua saúde tinha melhorado. Os pais dos participantes apoiam estes resultados no estudo de Hind et al. (2017), ao afirmarem que as crianças ganharam confiança em si próprios, e na relação com os terapeutas.

No que se refere ao treino de marcha, os exercícios do estudo de Alemdaroglu et al. (2015) mantiveram a capacidade de marcha das crianças com DMD, sendo apoiado pelo estudo de Hind et al. (2017), em que os resultados da *NSAA* e *6MWT* foram ligeiramente superiores para o grupo que realizou o tratamento de terapia aquática. Estes resultados são confirmados pelo estudo de Lima e Cordeiro (2020), que argumenta que a terapia aquática melhora a capacidade funcional e a independência.

### **Limitações**

Apesar dos resultados positivos encontrados nestes estudos, existem algumas limitações que vale a pena mencionar. No estudo de Massetti et al. (2018), apenas milissegundos foram utilizados como variável na recolha de dados. No estudo de Heutinck et al. (2015), a intensidade de treino pode ter sido demasiado baixa ou o estímulo do tipo de formação demasiado específico. As crianças com a mesma forma de DMD devem ser seleccionadas em estudos para reduzir a variabilidade fenotípica. Por exemplo, utilizando a pontuação *MFMM* para seleccionar participantes com menor variabilidade (Massetti et al., 2018 e Jansen, Alfen, Geurts e Groot, 2013). No estudo de Heutinck et al. (2015), a percentagem do grupo de controlo dependente de

cadeira de rodas era mais elevada, o que pode indicar uma população mais severa. A fadiga muscular é um aspecto clínico das crianças que pode interferir com os resultados dos testes, uma vez que aumenta o esforço muscular (Maciel, Santos e Cardoso de Sá, 2021). Outra limitação do estudo Heutinck et al. (2015) é a dimensão da estrutura dinâmica de suporte do braço, que pode ser demasiado grande para uso doméstico. No estudo de Hind et al. (2017), o número de participantes era demasiado pequeno para mostrar se a terapia aquática é ou não eficaz. A fadiga também foi um problema neste estudo. Os longos tempos de deslocação aos centros especializados em terapia aquática foram uma limitação neste estudo. A pequena dimensão da amostra é um fator limitativo na extrapolação dos resultados para a população em geral. A falta de uma abordagem cega dos terapeutas e dos participantes é também uma limitação.

Constituem limitações ao presente estudo, a falta de mais artigos randomizados controlados sobre os temas abordados, não ter encontrado durante a pesquisa artigos experimentais suficientes e que tivessem metodologias semelhantes, de modo a obter resultados mais precisos. Uma outra limitação prede-se com o facto da pesquisa dos artigos ter sido realizada somente em inglês.

## **Conclusão**

Perante os estudos analisados na presente revisão, conclui-se que a terapia aquática, o fortalecimento muscular, o treino de resistência e agilidade e treino de marcha são técnicas de fisioterapia que parecem ter uma influência fundamental e importante para atrasar a progressão da doença e permitir uma melhor qualidade de vida de crianças com DMD.

No entanto futuramente deve realizar-se uma investigação mais aprofundada para verificar os resultados a longo prazo, bem como, para compreender que tempos de tratamento, duração do período de intervenção, número de repetições e regiões a intervir são ideais nos participantes com DMD.

## **Bibliografia**

Alemdaroğlu, I., Karaduman, A., Yılmaz, Ö. e Topaloğlu, H. (2015). Different types of upper extremity exercise training in Duchenne muscular dystrophy: effects on functional performance, strength, endurance, and ambulation. *Muscle Nerve*, 51(5), 697-705.

Araujo, A., Zanoteli, E., et al. (2017). Brazilian consensus on Duchenne muscular dystrophy. Part 1: diagnosis, steroid therapy and perspectives. *Arq. Neuro-Psiquiatr*, 75 (8).

Birnkrant, D., Bushby, K., Bann, C., Apkon, S., Blackwell, A., Brumbaugh, D., Case, L., Clemens, P., Hadjiyannakis, S., Pandya, S., Street, N., Tomezsko, J., Wagner, K., Ward, L. e Weber, D. (2018). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *The Lancet Neurology*, 17(3), 251-267.

Bulut, N., Gürbüz, I., Yılmaz, O., Aydin G. e Karaduman, A. (2019). The association of hand grip strength with functional measures in non-ambulatory children with Duchenne muscular dystrophy. *Arq. Neuro-Psiquiatr*, 77(11).

Case, L., Apkon, S., Eagle, M., Gulyas, A., Juel, L., Matthews, D., Newton, R. e Posselt, H. (2018). Rehabilitation Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. 142(Suppl 2), S17-S33.

Desguerre, I. e Laugel, V. (2015). Diagnostic et histoire naturelle de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Archives de Pédiatrie*, 22(12, Pt. 1), 24-30.

Freitas, B., Silva, T., Crocetta, T., Massetti, T., Araujo, L., Coe, S., Dawes, H., Caromano, F., e Monteiro, C. (2019). Analysis of Different Device Interactions in a Virtual Reality Task in Individuals With Duchenne Muscular Dystrophy—A Randomized Controlled Trial. *Front. Neurol*.

García, P., Medinilla, E., Medina, R., Ramírez, M. e Dr. Antón, J. (2015). Duchenne muscular dystrophy. Case of atypical presentation and early diagnosis. *Arch. argent. pediatr.*, vol.113 no.3 Buenos Aires.

Heutinck, L., Jansen, M., Van Den Elzen, Y., Van Der Pijl, D. e De Groot, I. (2015). Virtual reality computer gaming with dynamic arm support in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of neuromuscular diseases* 2, 359 – 372.

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. e 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*, 21(27), 1-120.

Jansen, M., Van Alfen, N., Geurts, A. e De Groot, I. (2013). Assisted bicycle training delays functional deterioration in boys with Duchenne muscular dystrophy: the randomized controlled trial "no use is disuse". *Neurorehabil Neural Repair*, 27(9), 816-27.

Landfeldt, E., Thompson, R., Sejersen, T., McMillan, H. J., Kirschner, J., e Lochmüller, H. (2020). Life expectancy at birth in Duchenne muscular dystrophy: a systematic review and meta-analysis. *European Journal of Epidemiology*, 35, 643-653.

Le Guen, Y. , Le Gall, T., Laurent, V., Arbonneau, F., Braun S. e Montier, T. (2021). Dystrophie musculaire de Duchenne : état actuel et perspectives thérapeutiques. *Bulletin de l'Académie Nationale de Médecine*. Volume 205, Issue 5, Pages 509-518.

Lima, A. e Cordeiro, L. (2020). Fisioterapia aquática em indivíduos com distrofia muscular: uma revisão sistemática do tipo escopo. *Fisioter. Pesqui*, 27(1).

Maciel, F., Santos, A. e Cardoso de Sá, C. (2021). Responsiveness of upper limb scales and trunk control for the evolution of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Rev. paul. Pediatr*, 39.

Mah, J. (2016). Current and emerging treatment strategies for Duchenne muscular dystrophy. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 12, 1795-807.

Marconi, E., Fernandes, M., Silva, Y., Caputo, D., Costa, G., Carvalho, S., Santos, T., Meirelles, A. e Filho, M. (2017). Whole body vibration exercises is well tolerated in Duchenne muscular dystrophy patients.

- Martini, J., Voos, M. C., Hukuda, M. E., Resende, M. B. e Caromano, F. A. (2014). Compensatory movements during functional activities in ambulatory children with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuro-Psiquiatr*, 72, 5-11.
- Masseti, T., Fávero, F., Menezes, L., Alvarez, M., Crocetta, T., Guarnieri, R., Nunes, F., Monteiro, C. e Silva, T. (2018). Achievement of Virtual and Real Objects Using a Short-Term Motor Learning Protocol in People with Duchenne Muscular Dystrophy: A Crossover Randomized Controlled Trial. *Games Health J*, 7(2), 107-115.
- Moraes, R., Costa, A., Amaral, C., Souza, D., Furtado, M., Batista, J., Nascimento, P. e Resque, H. (2021). Intervenções fisioterapêuticas na distrofia muscular de duchenne: revisão de literatura. *Brazilian Journal of Health Review*, v.4, n.2, p. 5182-5194.
- Mournetas, V., Massouridès, E., Kornobis, E., Polvèche, H. e Pinset, C. (2018). La dystrophie musculaire de Duchenne : une maladie du développement ? *Cah. Myol*, 17, 49-50.
- Nunes, M., Hukuda, M., Favero, F., Oliveira, A., Voos, M. e Caromano, F. (2016). Relationship between muscle strength and motor function in Duchenne muscular dystrophy. *Arq. Neuro-Psiquiatr*, 74 (7).
- Pereira, A., Araújo, A. e Ribeiro, M. (2020). Can simple and low-cost motor function assessments help in the diagnostic suspicion of Duchenne muscular dystrophy? *J. Pediatr*, 96 (4).
- Santos, A., Maciel, F., Fávero, F., Grossklauss, L. e Cardoso de Sá, C. (2020). Funcionalidade de membro superior em pacientes deambuladores e não deambuladores com distrofia muscular de Duchenne. *Fisioter. Pesqui*, 27 (2).
- Sobierajska-Rek, A., Manski, L., Jablonska-Brudlo, J., Sledzinska, K., Ucinska, A. e Wierzba, J. (2020). Establishing a telerehabilitation program for patients with Duchenne Muscular Dystrophy in the COVID-19 pandemic.
- Yiu, E. e Kornberg, A. (2015). Duchenne muscular dystrophy. *J Paediatr Child Health*, 51(8), 759-64.