

**Artigo original**

## **Orientações fisioterapêuticas motoras para pacientes portadores de Distrofia Muscular de Duchenne, na fase I**

### ***Motive Physiotherapeutic orientations for patient with Muscular Dystrophy of Duchenne, in the phase I***

Renata Calhes Franco de Moura\*, Márcia Cristina Bauer Cunha\*\*, Ana Paula Monteiro\*\*\*

.....

\**Fisioterapeuta, Mestranda em Distúrbios do Desenvolvimento pela Universidade Presbiteriana Mackenzie*, \*\**Fisioterapeuta, Mestre e Doutoranda em Neurociências (UNIFESP-EPM)*, \*\*\**Fisioterapeuta, especializanda em Intervenção em Neuropediatria (UFSCAR)*

**Palavras-chave:**

Distrofia Muscular de Duchenne, cinesioterapia, doença neuromuscular.

**Key-words:**

Muscular Dystrophy of Duchenne, kinesitherapy, neuromuscular disease.

**Resumo**

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença autossômica recessiva ligada ao cromossomo X, manifestando-se exclusivamente em meninos. A DMD é caracterizada pela diminuição progressiva da força muscular, evidente nos primeiros cinco anos de vida da criança, evoluindo com contraturas e atrofia até a perda da deambulação. Desse modo, a cinesioterapia motora quando orientada aos pais e cuidadores de crianças com DMD, e realizada na fase inicial da doença, sob a forma de exercícios simples e moderados. Eles prolongam o desenvolvimento das contraturas, da deambulação independente e maximizam as capacidades funcionais, promovendo uma melhor qualidade de vida aos portadores de DMD.

**Abstract**

The Muscular Dystrophy of Duchenne (DMD) is an autosomal recessive disease that manifested exclusively in boys. DMD is characterized by the progressive decrease of the muscular force, evident in the first five years of the child's life, developing with contractures and atrophies until the loss of the walking. This way, the motive kinesitherapy when guided the parents and children's caretakers with DMD, and accomplished in the initial phase of the disease, under the form of simple and moderate exercises: they prolong the development of the contractures, of the independent deambulação and they maximize the functional capacities, promoting a better quality of life to the bearers of DMD.

Artigo recebido em 1 de fevereiro de 2002; aprovado em 15 de fevereiro de 2002.

**Endereço para correspondência:** Ms Márcia Cristina Bauer Cunha, rua 03 de maio, 82 apto 34, 04044-020 São Paulo SP, Tel: (11) 5573-2234 e (11) 9635-1395, E-mail: marcia\_bauer\_cunha@hotmail.com

## Introdução

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença autossômica recessiva ligada ao cromossomo X, especificamente no locus Xp21. Este tipo de distrofia é transmitido pelas mulheres, expressando-se nos homens, sendo caracterizada pela diminuição progressiva da força muscular, seguida por contraturas, atrofia e deformidades. A causa desta doença é atribuída à ausência da distrofina, uma proteína citoesquelética, fixada na membrana sarcolêmica dos músculos, cujo papel é extremamente importante para o funcionamento da fibra muscular, em especial durante sua contração e relaxamento [3, 5, 12, 14].

As manifestações clínicas da DMD são evidentes no decorrer dos primeiros cinco anos de vida, evoluindo até a perda da deambulação que ocorre entre os sete e treze anos de idade. O paciente poderá ir a óbito durante a segunda década de vida, geralmente em decorrência da insuficiência respiratória [17, 20].

Como a DMD é uma doença de caráter progressivo, o programa de tratamento deve ser elaborado precocemente, visando minimizar os efeitos da deterioração sobre o paciente [9,18]. Com base neste aspecto, a orientação à família da criança portadora de DMD, é considerada um ponto fundamental no processo de reabilitação, uma vez que o paciente passará a maior parte do tempo em contato com os familiares. É muito comum estes não saberem proceder e lidar corretamente com as dificuldades e necessidades mais básicas da criança, o que além de dificultar o processo de reabilitação, pode acarretar o aparecimento ou a progressão mais rápida dos sintomas. Levando este fato em consideração, vamos demonstrar neste estudo, o emprego da cinesioterapia, sob a forma de exercícios simples e moderados, orientados aos pais e cuidadores das crianças portadoras de DMD.

## Evolução clínica

Os meninos portadores de DMD são raramente sintomáticos ao nascimento ou início da lactância, embora alguns já apresentem fraqueza muscular. As habilidades motoras grosseiras iniciais, como rolar, sentar-se e se

levantar, geralmente podem ser obtidas nas idades apropriadas ou podem ser levemente retardadas. O comprometimento do controle da cabeça na lactância pode ser o primeiro sinal de fraqueza. A deambulação geralmente é conseguida na idade normal de 12 meses, mas a fraqueza da cintura pélvica pode ser observada de forma branda já no segundo ano de vida [11,12].

As primeiras manifestações clínicas da DMD tornam-se evidentes quando a criança apresenta atraso no desenvolvimento motor aos três e cinco anos de idade. A criança demora a sentar-se, ficar em pé, e quando anda cai com frequência. Aos cinco anos de idade, há atrofia muscular evidente e hipertrofia das panturrilhas, e a criança é incapaz de correr ou saltar, subir ou descer escadas e levantar-se do chão, a não ser de forma inteiramente anormal, pela manobra de Gowers, na qual ela afirma os membros inferiores, usando ambos os membros superiores, ou seja, subindo em si mesma [1,13,19].

A perda da função da musculatura pélvica e a contratura em flexão dos quadris acompanham a fraqueza da musculatura abdominal e são observadas em primeiro lugar na deambulação. Estas características determinam a instabilidade da pelve, projeção do tronco para trás e proeminência abdominal. O desequilíbrio muscular, ocasionado pelo desenvolvimento da atrofia e do desalinhamento postural, é um fator que precipita o eventual desenvolvimento de contraturas próximo às articulações que apóiam peso [4].

Além da lordose lombar, protusão abdominal, flexão e abdução do quadril, o padrão postural na DMD ainda apresenta pé equinovaro, resultante de atrofia relativa e fraqueza dos flexores dorsais do tornozelo, em comparação com os flexores plantares bem preservados. Conseqüentemente a todas essas alterações posturais, ocorre a marcha anserina. O paciente anda, em geral, apresentando exagero de oscilações laterais do tronco e da pelve, como meio de compensar a fraqueza do músculo glúteo médio, na dependência da gravidade em que se encontra a atrofia muscular, associada à lordose lombar [1,6,12,19].

A firmeza do apoio sobre a base de sustentação se reduz à medida que aumenta a fraqueza

eza muscular, resultando em diminuição da amplitude dos passos, e a criança se vê obrigada a equilibrar-se, para manter a deambulação, exigindo maior esforço e levando-a a quedas constantes. Em decorrência deste fato, a maioria dos pacientes continua a andar com dificuldade crescente até aproximadamente os 10 anos. Aos 12 anos de idade, 95% dos pacientes precisam usar cadeira de rodas. Nesta fase, as contraturas já existentes, em flexão de quadris e joelhos e inversão com flexão plantar dos pés, resultam em duas importantes deformidades: pés em equinovaro e escoliose; as quais são ligeiramente progressivas [11,17].

### Classificação da capacidade funcional

A capacidade funcional conforme a evolução clínica na DMD, foi classificada por diversos autores. Dentre algumas importantes classificações, Leitão *et al.* [10] demonstrou em seu estudo, uma escala constituída por quatro fases distintas:

- **Fase 1:** tem início após o diagnóstico até a incapacidade para dominar o passo;
- **Fase 2:** do final da fase 1 até a necessidade de órteses para a criança poder continuar andando;
- **Fase 3:** da deambulação com órtese até a sua inviabilidade;
- **Fase 4:** impossibilidade de andar mesmo com órtese. Uso de uma prancha ortostática, ou de um pódio apropriado para a manutenção da postura em pé.

De um modo mais detalhado, Shepherd [17] classificou a capacidade funcional dos portadores de DMD, de acordo com uma escala constituída por graus (1 a 10):

- **Grau 1:** Caminha e sobe escadas sem necessitar de ajuda.
- **Grau 2:** Anda e sobe escadas com ajuda de um corrimão.
- **Grau 3:** Caminha e sobe escadas lentamente, apoiando-se no corrimão (mais de 25 segundos para 8 degraus comuns).
- **Grau 4:** Anda sem ajuda e se levanta da cadeira, mas não consegue subir escadas.
- **Grau 5:** Anda sem ajuda, mas não é capaz de levantar-se da cadeira ou escalar degraus.
- **Grau 6:** Caminha somente com ajuda ou

com aparelhos ortopédicos longos para os membros inferiores.

- **Grau 7:** Caminha com auxílio de aparelhos ortopédicos longos para membros inferiores, mas precisa de ajuda para equilibrar-se.
- **Grau 8:** Mantém-se em pé com auxílio dos aparelhos ortopédicos, porém não consegue andar, nem mesmo com ajuda.
- **Grau 9:** Confinada a cadeira de rodas. Os flexores do cotovelo vencem a ação da gravidade.
- **Grau 10:** Confinada a cadeira de rodas. Os flexores do cotovelo não conseguem vencer a ação de gravidade.

Já Taylor *et al.* [18] de um modo mais simplificado, classificou a capacidade funcional, de acordo com três estágios de evolução da DMD:

- **Estágio inicial:** Paciente ainda deambula;
- **Estágio médio:** Deambulação em cadeira de rodas;
- **Estágio tardio:** Paciente é dependente para quase todas as atividades.

### Tratamento

O programa de tratamento escolhido deve basear-se na função residual em que o paciente se encontra, juntamente com a evolução prevista para doença. Isso implica que os métodos de tratamento irão variar de acordo com os três estágios de evolução da DMD, conforme a classificação funcional de Taylor *et al.* [18]: estágio inicial (o paciente deambula); estágio médio (o paciente depende da cadeira de rodas); e estágio tardio (o paciente está confinado ao leito). Levando em consideração o fato que o programa de reabilitação deve ser elaborado precocemente, iremos salientar o emprego da cinesioterapia no estágio inicial (fase I) da DMD. Este recurso fisioterapêutico, é indispensável ao tratamento da DMD, principalmente no que se refere aos exercícios terapêuticos que ele engloba e suas funções [9,10].

Durante a realização de um exercício terapêutico, o movimento completo que envolve músculos e articulações, é denominado amplitude do movimento (ADM). Para manter a ADM normal, os seguimentos precisam ser movimentados em suas amplitudes comple-

tas periodicamente, e para que isso ocorra, podem ser utilizados três tipos de exercícios:

**Exercícios passivos:** O movimento é realizado dentro da ADM livre para um seguimento e é produzido inteiramente por uma força externa (não há contração voluntária). A força externa pode vir da gravidade, de um aparelho, de outra pessoa, ou de outra parte do corpo do próprio indivíduo.

**Exercícios ativos:** O movimento é realizado dentro da ADM livre para um seguimento e é produzido por uma contração ativa dos músculos que cruzam aquela articulação.

**Exercícios ativos-assistidos:** É realizado um tipo de ADM ativa, na qual a assistência é feita por uma força externa, porque os músculos que iniciaram o movimento precisam de assistência para completá-lo. Associadas a estas três formas de exercícios, podem ser realizadas “manobras terapêuticas de alongamento”, que possuem a finalidade de aumentar ou preservar o comprimento dos tecidos moles [7,8].

Devido ao fato da prática da cinesioterapia assumir um papel essencial na fase inicial da DMD, elaboramos a seguir algumas orientações de exercícios simples, destinados principalmente para casa. Os exercícios ativos e passivos demonstrados deverão ser realizados de forma lenta e delicada. O alongamento poderá ser mantido por 15 segundos, e repetido 5 vezes, sendo muito importante intercalar com pausas ao término de cada exercício [9,16,21].

### Orientações para exercícios ativos

Ao realizar estes exercícios, a criança deverá ser instruída corretamente por um adulto, sobre o modo de realização destes, além disso, necessitará de sua supervisão integral no decorrer de tal atividade.

Para alongar os músculos da panturrilha, a criança coloca-se em pé, com a pelve e os braços dirigidos para frente, de encontro à parede (Foto1). Os calcanhares precisam estar em contato com o solo, e os joelhos deverão ser mantidos em extensão completa [17].

Em casa, o paciente deve passar certa parte do tempo em decúbito ventral. Uma almofada (ou travesseiro) deverá ser colocada em-

baixo do tronco e quadril, enquanto a criança realiza elevações do tronco com apoio sobre os braços estendidos. Este exercício (Foto 2) contribui para a manutenção do comprimento normal dos flexores da coxa, além de favorecer a flexibilidade do tronco [17].

Com o pé apoiado sobre um degrau (de uma escada ou banquinho), a criança balança-se frente ao pé apoiado, até seu limite de flexão

Foto 1.

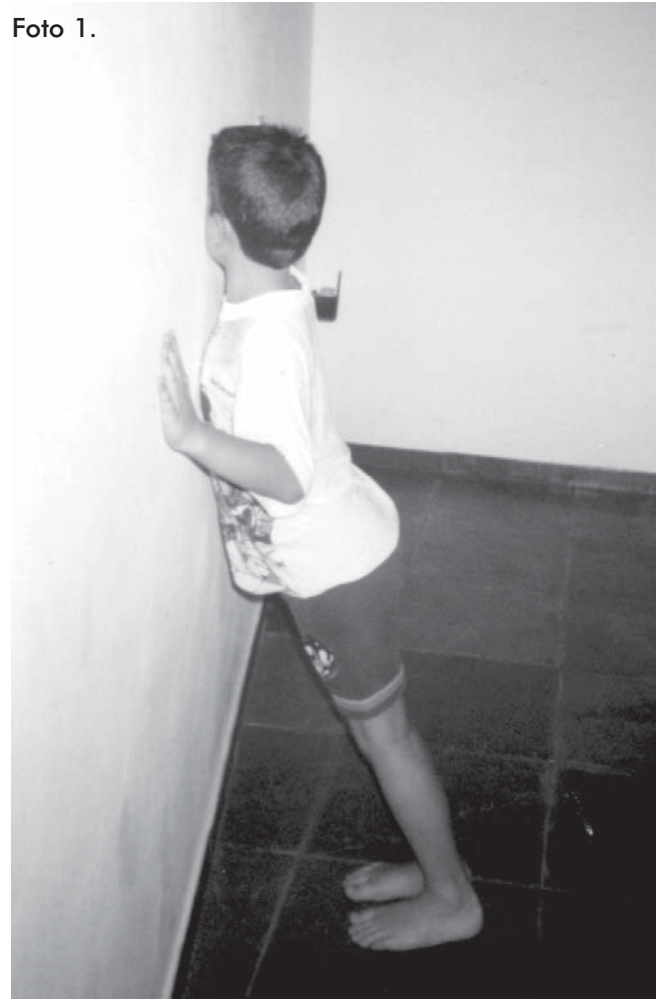
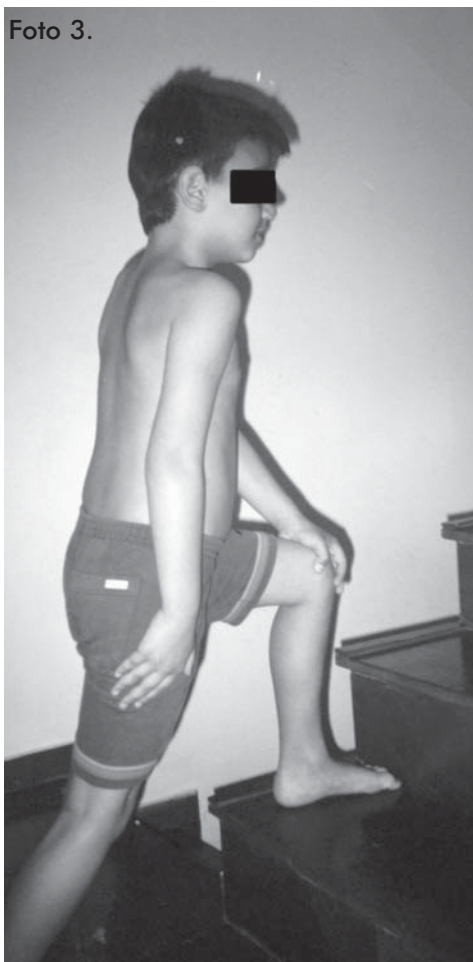


Foto 2.



Foto 3.



do joelho. O mesmo movimento deverá ser repetido com a perna oposta. Este exercício (Foto 3) promoverá o alongamento dos músculos extensores do joelho [2, 15].

### Orientações para exercícios passivos

Ao realizar estes exercícios, deve-se respeitar o limiar da amplitude do movimento da criança, e evitar, sobretudo, o movimento brusco da estrutura a ser manuseada.

Para alongar os músculos flexores do quadril, a pessoa que for executar o exercício, também deverá estar ao lado da criança e esta, em decúbito ventral e relaxada (Foto 4).

**Posicionamento das mãos:** Uma mão deverá estar apoiada sobre as nádegas da criança, e a outra mão abaixo do joelho fletido. Lentamente a coxa deve ser levantada. Repetir o mesmo movimento com a outra perna [10].

Para alongar o músculo Tensor da Fácia Lata, a criança deve ser colocada em decúbito dorsal. A pessoa que estiver executando o exercício deve trazer a perna da criança à linha média (Foto 5). **Posicionamento das mãos:** uma mão deve estar na face lateral do quadril,

Foto 4.



Foto 6.



Foto 5.



Foto 7.



para dar estabilidade, e a outra sobre a panturrilha. Este exercício deve ser realizado lentamente, e repetido com a outra perna, respeitando sempre o limite da amplitude do movimento da criança [15].

Para alongar os músculos adutores do quadril, a criança deverá estar em decúbito lateral, com as pernas estendidas, e a pessoa que for executar o exercício, deve colocar-se atrás da criança (Foto 6).

**Posicionamento das mãos:** Uma mão deverá estar posicionada sobre o quadril e a outra mão, embaixo da coxa que será elevada. A perna será elevada lentamente, respeitando o limite referido pela criança. Repetir o mesmo movimento com a perna oposta [7].

Para alongar os flexores do joelho, a criança deve estar em decúbito ventral, com um travesseiro fino enrolado logo acima do joelho fletido (Foto7). A pessoa que for executar o exercício deverá ficar ao lado da criança, com uma de suas mãos apoiadas em cima das nádegas (para a estabilização desta).

**Posicionamento da mão:** A mão oposta a que ficou apoiada deverá segurar o tornozelo e assim, estender lentamente a perna. Repetir o mesmo movimento com a perna oposta [7].

## Discussão

Leitão *et al.* [9,10] ressalta que manobras cuidadosas de alongamento, aplicadas em membros inferiores ajudam a manter o comprimento normal dos músculos e a amplitude articular. Estes alongamentos devem ser ministrados precocemente nos tendões de Aquiles, nos flexores dos joelhos, nos flexores dos quadris, e no músculo Tensor da Fácia Lata. Realizados de forma regular e precisa, os alongamentos prolongam e previnem o desenvolvimento de contraturas, melhoram a marcha, e mantém a capacidade física razoável nas crianças portadoras de DMD.

Segundo Taylor *et al.* [18] o mecanismo mais efetivo para a prevenção de contraturas nos MMII, é a deambulação ou a manutenção da posição em pé, na qual o peso do corpo da criança exerce força de alongamento significativa sobre os músculos flexores dos quadris, joelhos e flexores plantares dos tornozelos.

Para Thompson *et al.* [19] a atrofia ocorre quando um músculo é mantido em posição encurtada devido à deformidade articular, e também quando se contrai sobre uma amplitude reduzida. O posicionamento articular durante o alongamento, pode dessa forma, ser importante. Segundo este autor, devemos incentivar os adultos a realizarem os alongamentos nas crianças com DMD, para prevenir as contraturas, possibilitando que estas desfrutem atividades físicas como o lazer. Foi com base neste aspecto, que elaboramos neste estudo, os exercícios de forma ilustrativa, para serem destinados justamente aos pais e cuidadores das crianças com DMD, de modo a incentivá-los a prática diária em sua casa.

Quanto a frequência e tempo estabelecidos para os exercícios, Vignos [21], destaca que o alongamento realizado em um exercício passivo ou ativo, deveria ser repetido de 10 a 15 vezes, e a articulação mantida por um período lento de 10 segundos. Kisner *et al.* [7] afirma que o alongamento deve ser mantido preferivelmente por 15 a 30 segundos e repetido várias vezes em uma sessão de exercícios, enquanto Shepherd [17] aponta que pelo menos 30 minutos diários devem ser dedicados em casa, a fim de promover a mobilidade e a função. Com base nas opiniões destes autores, limitamos para o alongamento (ativo e passivo), um período de 15 segundos de duração, e para cada exercício, 5 repetições; contudo, podendo ser alterados para mais ou para menos, devido às características individuais e evolutivas da patologia.

Considerando as opiniões anteriores, a cinesioterapia desde que administrada de forma cautelosa, como a proposta neste estudo, é um recurso necessário e benéfico ao tratamento dos portadores de DMD.

## Conclusão

A elaboração de orientações de exercícios simples e fáceis de serem realizados possibilita que os próprios pais e cuidadores da criança com DMD, o realizem em sua casa, promovendo a mobilidade diária de estruturas musculares que venham a se comprometer com a progressão da doença. Assim, a cinesioterapia motora sob a forma de exercícios

ativos e passivos moderados, voltados principalmente para os membros inferiores, quando aplicados na fase inicial da DMD: prolongam o desenvolvimento de contraturas, a deambulação independente e maximizam as capacidades funcionais, proporcionando uma melhor qualidade de vida à criança.

## Referências

1. Bradford DS, Lonstein JE, Moe JH, Ogilvie JW, Winter RR. Escolioses e outras deformidades da coluna. 2ª edição. São Paulo: Livraria Santos; 1994. p.284-91.
2. Cornu C, Goubel F, Fardeau M. Stiffness of knee extensors in Duchenne Muscular Dystrophy. *Muscle & Nerve*. 1994;21:1772-1774.
3. Diamant A, Cypel S. Neurologia infantil. 3ª edição. São Paulo: Editora Atheneu; 2000. p.283-84.
4. Downie PA. Neurologia para fisioterapeutas. 4ª edição. São Paulo: Editora Médica Panamericana; 1988. p.410-23.
5. Engel AG. Doenças do músculo (miopatias) e da junção neuromuscular. In: Bennett JC, Plum F. Cecil: Tratado de medicina interna. 20ª edição. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 1997. p.2380-84.
6. Galhardo I. Propedêutica neurológica essencial. 1ª edição. São Paulo: Pancast Editorial; 1989. p.131-32.
7. Kisner C, Colby LA. Exercícios Terapêuticos – Fundamentos e Técnicas. 3ª edição. São Paulo: Editora Manole; 1998. p.25-29, 141-77.
8. Kottke FJ, Lehmann JF. Tratado de medicina física e reabilitação de Krusen. 4ª edição. São Paulo: Editora Manole; 1994. p.432-437
9. Leitão AVA, Duro LA, Penque GMCA. Progressive muscular dystrophy – Duchenne type. Controversies of the Kinesitherapy treatment. *São Paulo Medical Journal*. 1995;113(5):995- 999.
10. Leitão RA, Leitão AV, Lancellotti, CL. Distrofias musculares. In: Lianza S. Medicina de reabilitação. 2ª edição. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 1995. p.383-94.
11. Marcondes E. Pediatria básica. 8ª edição. São Paulo: Editora Sarvier; 1999. p.1156-58.
12. Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Nelson - Tratado de pediatria. 2ª edição. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 1997. p.2019-23.
13. Rodriguez J, Ferriere G. Las distrofas musculares progressivas en la infancia. *Revista Chilena pediátrica* 1982;21:379-388.
14. Rowland LP. Merritt - Tratado de neurologia. 9ª edição. São Paulo: Editora Guanabara; 1997. p.604-609.
15. Schneider W, Spring H, Trischler T. Mobilidade – Teoria e prática. 1ª edição. São Paulo: Livraria Santos; 1995. p.39-88.
16. Sharma KR, Mynhier MA, Miller RG. Muscular fatigue in Duchenne Muscular Dystrophy. *Neurology*. 1995;45:306-310.
17. Shepherd RB. Fisioterapia em pediatria. 3ª edição. São Paulo: Editora Santos; 1996. p.280-290.
18. Taylor RG, Lieberman JS. Reabilitação do paciente com doenças que afetam a unidade motora. In: Delisa JA, Currie DM, Gans BM, Gatens PF, Leonard JA, McPhee MC. Medicina de reabilitação. 2ª edição. São Paulo: Editora Manole; 1992. p. 935-944.
19. Thompson N, Fahal I, Edwards RHT. Distúrbios Musculares na infância. In: Stokes M. Neurologia para fisioterapeutas. 1ª edição. São Paulo: Editora Premier; 2000. p.285-298.
20. Vianna CB. O envolvimento cardíaco na Distrofia Muscular progressiva de Duchenne. *Revista brasileira médica de cardiologia*. 1983;2(5): 260-268.
21. Vignos P J. Physical models of rehabilitation in Neuromuscular disease. *Muscle & Nerve* 1983;6:323-338.