

Relato de caso

Fisioterapia respiratória na distrofia muscular oculofaríngea

Physical therapy in respiratory oculopharyngeal muscular dystrophy

Débora Aparecida F. Oliveira*, Elieth Nogueira Florencio*

.....
*Curso de Fisioterapia da UNIFAE, São João da Boa Vista/SP

Resumo

Objetivo: O objetivo deste estudo foi analisar a influência da fisioterapia respiratória através das respostas do *Peak Flow* e o Manovacúmetro antes e depois de um período de quatro anos de fisioterapia respiratória na Clínica Escola de Fisioterapia do UNIFAE em uma paciente com distrofia muscular oculofaríngea (DMO), atendida na Clínica Escola de Fisioterapia do Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino (UNIFAE). **Métodos:** Foi realizado um estudo de caso com análise de prontuário da paciente do sexo feminino, 57 anos, fumante, com diagnóstico de DMO. **Resultados:** Após tratamento, foram observados aumentos significativos entre o valor inicial e final dos resultados obtidos no *Peak Flow* e Manovacúmetro, mostrando uma redução de obstrução das vias aéreas e um aumento na força da musculatura inspiratória mesmo sendo uma doença de caráter progressivo. **Conclusão:** Os resultados deste estudo mostram que a paciente com DMO, após tratamento de fisioterapia respiratória, obteve melhora da capacidade respiratória e física pela maior resistência à fadiga, em consequência do aumento da força da musculatura inspiratória observado nos valores obtidos através do manovacúmetro e com menor grau de obstrução das vias aéreas de acordo com os valores obtidos através do *Peak Flow*.

Palavras-chave: distrofia muscular oculofaríngea, Fisioterapia, respiração.

Introdução

A distrofia muscular (DM) é considerada um distúrbio muscular progressivo sem uma anormalidade do sistema nervoso central ou periférico, que causa uma dependência clínica e funcional para o portador [1,2]. Dentro de várias distrofias, este estudo irá priorizar a Distrofia Muscular Oculofaríngea (DMO), uma doença genética hereditária, cuja mutação está localizada no gene do cromossomo 14q11 que traz informações para a produ-

Abstract

Objective: The aim of this study was to analyze the influence of respiratory therapy through Peak Flow and the Manovacuumeter responses in a female patient with Oculopharyngeal Muscular Dystrophy (OPMD) before and after four years of respiratory therapy in the School of Physical Therapy Clinic of Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino (UNIFAE). **Methods:** We conducted a case study with analysis of records of a female patient, 57 years, smoker, diagnosed with OPMD. **Results:** Although OPMD is a progressive disease, we observed significant increases between baseline and final results on Peak Flow and Manovacuumeter, showing a reduction of airway obstruction and an increase in muscle strength. **Conclusion:** The results of this study show that the patient with OPMD, after respiratory therapy treatment, improved physical and breathing capacity due to more resistance to fatigue as a result of an increase in inspiratory muscle strength observed in the manometer values and a lower level of airway obstruction according to the peak flow values.

Key-words: oculopharyngeal muscular dystrophy, Physical Therapy, respiration.

ção de proteínas que constituem o DNA, além de codificarem a alanina no primeiro exon da proteína PABP2 (*Polyadenylate Binding Protein 2*), que está circulante em todo o corpo [3-9]. Hoje se sabe que mutação no gene da proteína PABP2 causa a DMO, pois sugere-se que os tratos de polialanina são degradados e se transformam em filamentos intranucleares que podem ser vistos em microscopia eletrônica. Assim, os núcleos das fibras musculares são totalmente destruídos, ocorrendo morte celular que vai prejudicar o funcionamento normal da célula, causando

Recebido em 20 de julho de 2010; aceito em 22 de fevereiro de 2011.

Endereço para correspondência: Débora Aparecida F. Oliveira, Rua Osvaldo Cardoso, 39, 13840-331 Mogi Guaçu SP, E-mail: de_modena@yahoo.com.br

a fraqueza dos músculos afetados na DMO [1,2,10-14].

A primeira denominação da DM foi Oftalmoplegia Progressiva Externa descrita por Von Graven, um oftalmologista alemão, em 1868 [10,11,15,16]. Uma doença rara, cujo início ocorre entre a quinta e sexta década de vida. Os primeiros sinais apresentados são queda progressiva das pálpebras (ptose), um distúrbio da deglutição (disfagia), que pode levar a pneumonia de origem aspirativa, e a fraqueza dos músculos proximais dos membros e da musculatura respiratória [8,10,11,14,17]. Eventualmente foram relatados casos de DMO em trinta países diferentes e em cinco continentes, mas a sua incidência, em geral, ainda é baixa.

Um estudo feito no período de 1964 a 1967 por André Babeau, médico neurologista, mostrou que a maior prevalência para a distrofia era na população franco-canadense que residia na província de Québec, onde um habitante a cada 1.000 habitantes teria essa distrofia [10-12].

Não existe um tratamento medicamentoso para a DMO, mas sim, tratamentos que podem contribuir para a melhora da qualidade de vida do paciente portador dessa distrofia, como a fisioterapia respiratória, além de um tratamento cirúrgico para a ptose palpebral e a disfagia [2,11,13].

A atuação da fisioterapia nas distrofias musculares tem como principal objetivo restabelecer a independência funcional, dando maior liberdade de atuação nas suas atividades de vida diária. Este estudo visa uma revisão da atuação da fisioterapia respiratória na DMO, com objetivo principal de avaliar a melhora nas variáveis de Peak Flow e Manovacômetro realizados antes e depois de um período de quatro anos de fisioterapia respiratória na Clínica Escola de Fisioterapia do UNIFAE em um paciente com essa distrofia [17-19].

Material e Métodos

Foi realizado um estudo de caso com análise de prontuário da paciente do sexo feminino, 57 anos, fumante, com diagnóstico de DMO, que realizou o tratamento de Fisioterapia Respiratória na Clínica Escola de Fisioterapia do Centro Universitário das Faculdades Associadas de Ensino – UNIFAE.

Foram utilizados neste estudo os seguintes materiais:

- Prontuários de atendimento com controle das variáveis do Peak Flow® e Manovacômetro® da paciente no período de 04/10/2005 a 11/12/2009.
- Os materiais utilizados nas sessões de fisioterapia respiratória da paciente estão listados a seguir:
 1. Manovacômetro Comercial Médica® - utilizado para obter o valor da Pimax, para treino de resistência no Threshold®;
 2. Peak Flow Airmed® ATS94 - para avaliar o grau de obstrução das vias aéreas;
 3. Voldyne® 5000 Hudson RCI R - para melhorar a ventilação pulmonar, através de um fluxo laminar obtido quando mantido no BETHER;
 4. Threshold® IMT - para treino de resistência da musculatura inspiratória;

5. Respirom® - para re-expansão de áreas pulmonares e fortalecimento dos músculos inspiratórios;
6. EPAP® - utilizado para prevenção de atelectasias, aumento da CRE, treinamento da musculatura expiratória, além de favorecer a troca gasosa;
7. Bastão - utilizado como auxílio durante os exercícios cinesiorespiratórios, assim promovendo melhor expansão e desinsuflação pulmonar;
8. Esteira Moviment® - para treino de exercícios aeróbios, melhorando o condicionamento cardiorrespiratório;
9. Oxímetro Nonin Medical, Inc® - utilizado para mensurar as variáveis de Saturação de oxigênio (SpO₂) e Frequência Cardíaca (FC).

Procedimentos

O procedimento nesse estudo de caso foi analisar o prontuário da paciente, com intuito de avaliação das variáveis do Peak Flow e Manovacômetro.

A paciente participou do tratamento de Fisioterapia Respiratória durante 4 anos na Clínica Escola de Fisioterapia do UNIFAE, no período de 04/10/2005 a 11/12/2009. Os atendimentos eram realizados duas vezes na semana com duração de cinquenta minutos cada, no período da tarde.

Chegando ao setor de Fisioterapia Respiratória com a paciente sentada, eram analisadas as variáveis de FC, PA, FR, SpO₂, AP (ausculta pulmonar) - que na maioria das vezes apresentava-se com murmúrio vesicular presente globalmente e em algumas sessões discretamente diminuído, sempre sem ruídos adventícios - Peak Flow e Manovacômetro, estes dois últimos realizados por três vezes, sendo utilizado o maior valor obtido pela paciente.

Em seguida eram realizados os seguintes padrões ventilatórios voluntários (PVV's): PV fracionado (três tempos) - 2 séries de 10 repetições, PV com soluços inspiratórios (três tempos) - 2 séries de 10, PV com expiração abreviada (3:1) - 2 séries de 5 repetições, o PV tranquilo - 2 séries de 10 repetições, associados durante todos os intervalos à técnica de frenolabial.

Logo após, com o valor obtido da Pimax no manovacômetro, realizava-se o cálculo de 30% da Pimax para treino de endurance (resistência) no Threshold, realizado em 3 séries de 10 repetições. Em seguida era realizado o Voldyne - 3 séries de 10 repetições, onde a paciente mantinha seu fluxo no Better, que é mais fisiológico e garante um fluxo de ar mais laminar nas VA, pois o Voldyne tem três graduações chamadas Best, Better e Good, sendo que cada uma dessas graduações garante um tipo de fluxo. Durante estes quatro anos de tratamento houve algumas variações de aparelhos e foram utilizados EPAP® e Respirom® em algumas sessões, mas logo foram substituídos pelos anteriormente citados para melhora da adaptação da paciente. Em todas as condutas citadas a paciente encontrava-se na posição sentada.

Logo após, eram realizados alongamentos ativos da coluna cervical e de membros inferiores (MMII) preparando a musculatura para a atividade aeróbia em esteira e para a cinesioterapia respiratória, realizada com exercícios ativos de ombro com auxílio do bastão, sempre associado ao PV tranquilo.

Por fim era realizado o treino aeróbio com exercício de caminhada na esteira durante 15 minutos, com intensidade leve, ou seja, a máxima que a paciente conseguia sem se cansar. Durante a caminhada eram analisados as variáveis de FC e SpO₂ com o auxílio do oxímetro de pulso, bem como era interrogado o grau de esforço da paciente através da escala de Borg, mantida sempre em 11 pela paciente, intensidade considerada como um esforço leve.

Ao final de cada sessão analisava-se novamente as variáveis de FC, PA, FR, SpO₂, AP e Peak Flow, medidas também analisadas com a paciente sentada.

Todas essas variáveis foram registradas em uma ficha de avaliação, que compõe o prontuário da paciente, analisado para a realização desse estudo de caso.

Resultados

Os resultados obtidos neste estudo serão apresentados separados por tópicos através de tabelas e gráficos correspondentes de cada variável analisada.

Peak Flow e Manovacúmetro

Os resultados iniciais do Peak Flow e Manovacúmetro da primeira sessão de fisioterapia respiratória na Clínica Escola de Fisioterapia do UNIFAE da paciente, realizados no dia 07/10/2005, foram de 150 l/min no Peak Flow e 5 cm/H₂O no Manovacúmetro respectivamente. E após o tratamento, os resultados obtidos no dia 11/12/2009, foram de 250 l/min e 24 cm/H₂O, respectivamente. Os resultados podem ser melhor visualizados na tabela I e nos Gráficos 1 e 2.

Tabela I - Resultados do Peak Flow e Manovacúmetro analisados na primeira e última sessão de tratamento de fisioterapia respiratória.

	Resultados	
	Valor Inicial - 07/10/2005	Valor Final - 11/12/2009
Monovacúmetro	5 cm/H ₂ O	24 cm/H ₂ O
Peak Flow	150 l/min	250 l/min

Analisando-se o Gráfico 1, nota-se que houve um aumento entre os valores inicial e final dos resultados obtidos no Peak Flow, mostrando uma melhora de 66,66% de redução de obstrução das vias aéreas, mesmo sendo uma doença de caráter progressivo no tratamento de fisioterapia respiratória.

Gráfico 1 - Resultados do Peak Flow analisado na primeira e última sessão de tratamento de fisioterapia respiratória.

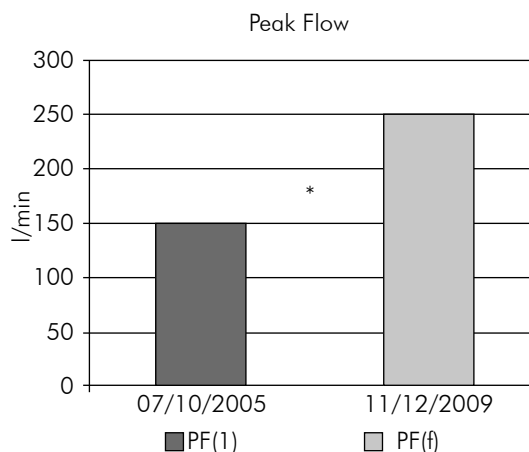
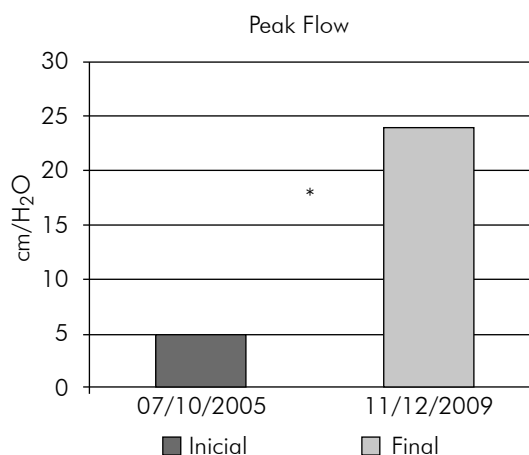


Gráfico 2 - Resultados do Manovacúmetro analisado na primeira e última sessão de tratamento de Fisioterapia Respiratória.



Observando o Gráfico 2, nota-se que houve um aumento entre os valores inicial e final dessa avaliação, mostrando uma melhora de 79,16% da Pimax da paciente que, conseqüentemente, revela um aumento na força da musculatura inspiratória com o tratamento de fisioterapia respiratória, apesar dessa paciente apresentar uma doença de caráter progressivo, que poderia comprometer com o tempo essa variável.

Discussão

Nota-se que através destes resultados o programa de fisioterapia respiratória foi efetivo para a melhora da qualidade de vida da paciente e este programa está de acordo com o estudo de Costa [12] que diz que a fisioterapia respiratória atua tanto no tratamento como na prevenção das pneumopatias, em nível ambulatorial, hospitalar e de terapia intensiva, utilizando várias técnicas e procedimentos terapêuticos próprios, como a reeducação funcional respiratória (RFR), a cinesioterapia respiratória (CR) e a reabilitação pulmonar (RP), com objetivo principal de estabelecer ou restabelecer um padrão de respiração funcionalmente correto. Assim, através

de um programa de fisioterapia respiratória que envolve não só a CR e a RFR, mas, também, as manobras de re-expansão pulmonar, há melhora do quadro clínico de pacientes com alterações respiratórias, como a observada na paciente deste estudo (Gráfico 1) [10,18-21].

Em relação ao resultado do gráfico 2 os autores Azeredo *et al.* [18] e Costa [12], citam que através do treinamento da resistência da musculatura respiratória com incentivadores implementados dentro de um programa de treinamento apropriado, se consegue tanto a manutenção, como a melhora da força muscular respiratória, facilitando, assim, a recuperação da fadiga da musculatura respiratória. Vale ressaltar que essa paciente, pela alteração respiratória que comumente indivíduos portadores dessa distrofia apresentam, como descrito por Umphred, poderia ter evoluído para uma piora nessa avaliação [15,18,19, 22].

De acordo com Kisner e Colby, a fisioterapia respiratória abrange uma grande variedade de exercícios terapêuticos e técnicas relacionadas para avaliar e tratar corretamente os pacientes com alguma disfunção cardiopulmonar. Os principais objetivos da fisioterapia respiratória é fazer a prevenção de obstruções e acúmulo de secreções nas vias aéreas; melhorar a resistência muscular respiratória à fadiga e a tolerância a exercícios gerais; reduzir os gastos de energia durante a expiração através da reeducação da respiração; manter ou melhorar a mobilidade torácica e melhorar a efetividade da tosse. Pacientes com DMO têm alterações respiratórias comumente e, para que sejam atingidos os objetivos da fisioterapia respiratória citados anteriormente, podem ser utilizados para melhora e controle respiratório nesses pacientes alguns aparelhos, manobras respiratórias, cinesioterapia respiratória e exercícios aeróbios [23].

Conclusão

As considerações finais específicas deste estudo são:

- O valor de Peak Flow antes do tratamento de fisioterapia respiratória confirmava a obstrução ao fluxo de ar causado pelo comprometimento na musculatura da faringe nessa distrofia, que após o tratamento os valores aumentaram mostrando, assim, os benefícios para o sistema respiratório, diminuindo a obstrução das vias aéreas nessa paciente com DMO.
- Os valores de Manovacúmetro da paciente com DMO aumentaram comparando valores antes e após do tratamento com a fisioterapia respiratória, mostrando uma melhora na capacidade de força da musculatura inspiratória, portanto, maior resistência à fadiga.

Como conclusão geral este estudo traz que a paciente com DMO submetida ao tratamento de fisioterapia respiratória na Clínica Escola de Fisioterapia do UNIFAE, obteve melhora da capacidade respiratória e física pela maior resistência à fadiga, com maiores valores de força e com menor grau de obstrução das vias aéreas.

Referências

1. Fardeau M, Rouleau AG. Short GCG expansions in the PABP2 gene cause oculopharyngeal muscular dystrophy. *Nature Genetics* 1998;18:164-7.
2. Rowland PL. Merrett tratado de Neurologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1997.
3. Bruin SV, Carvalho SM, Levy A, Levy AJ. Distrofia oculofaríngea. Relato de 13 casos. *Rev Bras Neurol* 1985;21(2):43-46.
4. Ruegg S, Hagen LM, Hohl U, Kappos L, Fuhr P, Plasilov M et al. Oculopharyngeal Muscular Dystrophy an under-diagnosed disorder? *Swiss Med Wkly* 2005;135:574-86.
5. Serradell PA, Trull LJ, Torres CMJ, Hammounda HE, Richard P, Brais B. Distrofia muscular oculofaríngea: estudio de pacientes pertenecientes a siete familias españolas com diferentes expansiones GCG en el gen PABP2. *Revista de Neurologia* 2004;19(5):239-47.
6. Slijs van der MB, Engelen van GMB, Hoefsloot HE. Oculopharyngeal Muscular Dystrophy (OPMD) due to a small duplication in the PABPN1 Gene. *Hum Mutat* 2003;21(5):553.
7. Thompson WM, McInnes RR, Willard FH. *Genética Médica*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1993.
8. Twee DMD. Muscular Dystrophy. *Medscape Medical News* [online]. [citado 2009 Mar 31]. Disponível em URL: <http://medscape.com>
9. Zatz M. A biologia molecular contribuindo para a compreensão e a prevenção das doenças hereditárias. *Ciênc Saúde Coletiva* 2002;7(1):85-99.
10. Brais B, Bouchard PJ, Xie GI, Rochefort LD, Chrétien N, Tomé MSF et al. Oculopharyngeal Muscular Dystrophy. *Université of Washington, Seattle: GeneReviews*; 2006.
11. Brais B. Oculopharyngeal muscular dystrophy: a polyalanine myopathy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2009;9:76-82.
12. Costa D. *Fisioterapia respiratória básica*. São Paulo: Atheneu; 1999.
13. Grewal PR, Karkera DJ, Grewal KR. Mutation analysis of oculopharyngeal muscular dystrophy in Hispanic American families. *Arch Neurol* 1999;56:1378-81.
14. Liaño DA, Fernández R, Yáñez C, Artieda C, Gonzalez G, Artajona A et al. Distrofia muscular oculofaríngea. Tratamento cirúrgico. *Rev Chil Cir* 2009;61:360-5.
15. Umphred AD. *Reabilitação neurológica*. São Paulo: Manole; 2004.
16. Vasquez RMC. Avances en distrofias musculares. *Rev Med IMSS* 2000;38(2):155-64.
17. Pakleza NA, Richard P, Lusakowsha A, Gajewska J, Jamrozik Z, Pruszczyk KA et al. Oculopharyngeal muscular dystrophy: phenotypic and genotypic characteristics of 9 Polish patients. *Neurol Neurochir Pol* 2009;43(2):13-20.
18. Azeredo CAC, Polycarpo RM, Queiroz NA. *Manual prático de fisioterapia respiratória*. São Paulo: Manole; 2000.
19. Emery HEA. The muscular dystrophies. *Clinical Review* 1998;317:991-5.
20. Sarmento VJG. *Fisioterapia respiratória no paciente crítico*. São Paulo: Manole; 2007.
21. West BJ. *Fisiologia respiratória moderna*. São Paulo: Manole; 1996.
22. Regenga MM. *Fisioterapia em cardiologia da UTI à reabilitação*. São Paulo: Roca; 2000.
23. Kisner C, Colby AL. *Exercícios terapêuticos fundamentos e técnicas*. São Paulo: Manole; 1998.