

RESUMO EXPANDIDO

ANÁLISE DA CORRELAÇÃO ENTRE A FUNÇÃO MOTORA E FORÇA MUSCULAR INSPIRATÓRIA DINÂMICA NA Distrofia Muscular

Geovane Balçanuf de Souza e Silva¹, Natália Guimarães Melo¹, Cecília Rosa de Ávila², Francine Aguilera Rodrigues da Silva³, Graziella França Bernadelle Cipriano⁴, Letícia de Araújo Morais⁵

1 - Fisioterapeuta, Residente em Saúde Funcional e Reabilitação, no Centro Estadual de Reabilitação e Readaptação Dr. Henrique Santillo (CRER), Goiânia, Goiás, Brasil.

2 - Fisioterapeuta, Especialista em Terapia Intensiva, Preceptora da Residência Multiprofissional no CRER, Goiânia, Goiás, Brasil.

3 - Fisioterapeuta, Doutora em Ciências da Saúde, Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, Goiás, Brasil.

4 – Fisioterapeuta, Doutora em Medicina, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, São Paulo, Brasil.

5 – Fisioterapeuta, Doutoranda em Ciências e Tecnologias em Saúde, Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil.

Email: geovanefisio14@gmail.com

INTRODUÇÃO

As distrofias musculares correspondem a um grupo heterogêneo de doenças genéticas caracterizadas pela degeneração dos músculos esqueléticos e cardíaco¹. As distrofias musculares são classificadas por tipos e os diferentes tipos se diferem entre si em termos de idade de início de sintomas, gravidade da progressão e distribuição dos músculos afetados. As principais manifestações clínicas são fraqueza muscular progressiva, fadiga, atrofia muscular, miotonia e comprometimento cardíaco e respiratório².

As distrofias musculares causam diversas alterações motoras que impactam diretamente na funcionalidade e na qualidade de vida. A fraqueza muscular é o principal sintoma, além de contraturas articulares, rigidez muscular, escoliose e etc. A capacidade funcional destes indivíduos, especialmente em atividades complexas, depende da força muscular, de compensações musculares adquiridas e amplitude articular preservada. Estes fatores são diretamente impactados, repercutindo no desempenho da função motora, redução da mobilidade e atividade de vida diária³.

A fraqueza dos músculos respiratórios diminui a capacidade pulmonar total (CPT), a capacidade vital (CV), as pressões inspiratórias e expiratórias máximas, fluxo expiratório e aumenta o volume residual (VR). A maioria dos pacientes percebe a diminuição na força dos músculos respiratórios, quando apresentam comprometimento e dificuldade na tosse. A

progressão da fraqueza muscular afeta a integridade dos músculos responsáveis pela respiração. Estes indivíduos aumentam o trabalho respiratório, levando à exacerbação da dispneia e fadiga, que pode evoluir para insuficiência respiratória⁴.

Diante disso, é importante avaliar a função motora como forma de quantificar a progressão da doença, pois também impacta diretamente no funcionamento adequado da musculatura responsável pela respiração. Avaliar a função motora e respiratória se torna importante, a fim de obter informações quantitativas da progressão da doença e nortear as abordagens terapêuticas, promovendo melhor independência funcional e qualidade de vida.

OBJETIVO

Analisar a função motora e a força muscular inspiratória dinâmica de pacientes com distrofias musculares e analisar a correlação entre essas variáveis.

METODOLOGIA

Estudo quantitativo, transversal e analítico. A pesquisa aconteceu no período entre março a julho de 2022, em um centro estadual de reabilitação na cidade de Goiânia, Goiás, Brasil, após aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa Leide das Neves Ferreira, sob parecer de número 5.168.043 e a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), por todos os participantes da pesquisa. Os dados foram coletados em forma de entrevista. A avaliação motora e respiratória foi realizada em local reservado na clínica de DNM da instituição.

Foram incluídos na pesquisa participantes com diagnóstico clínico de distrofia muscular, informado em prontuário pelo médico assistente da instituição, adultos (com idade igual ou superior a 18 anos), de ambos os sexos, que frequentam a clínica de DNM da instituição. Foram excluídos os participantes que não conseguiram ou recusaram a responder os questionários e avaliações propostas nesse estudo e aqueles que não conseguiram realizar a avaliação sem o auxílio da Ventilação Mecânica Não Invasiva (VNI).

O questionário sociodemográfico e clínico foi elaborado pelos pesquisadores, e aplicado em forma de entrevista, contendo informações referentes a idade, sexo, escolaridade, dados familiares e ocupacionais (relacionado a atividades laborais ou acadêmica). Nos dados clínicos verificamos informações referentes ao diagnóstico, realização de terapias, meios de locomoção e necessidade de suporte respiratório.

A MFM-32 é uma escala utilizada para avaliação quantitativa da função motora de pacientes com DNM. É composta de 32 itens entre avaliação estática e dinâmica dividida em

três dimensões: Dimensão 1 posição em pé e transferências; Dimensão 2, avaliação da função motora axial e proximal e Dimensão 3, avaliação da função motora distal. Cada item é graduado em uma escala de 4 pontos (escores de 0 a 3). O escore total varia de 0 a 96 pontos e o valor final é expresso em porcentagem de acordo com a pontuação obtida⁵.

Para a avaliação da função respiratória foi utilizado o PFT através do Peak Flow Meter® e os valores de referência adotados foram: “ineficaz” para valores menor ou igual à 160 L/min, “tosse fraca” entre 161 e 269 L/min e “tosse eficaz” quando o PFT for maior ou igual à 270 L/min⁶. Para análise do S-Index, foi utilizado o aparelho PowerBreathe K5® (POWERbreathe®, IMT Technologies Ltd., Birmingham, UK) e o software Breathe-link, realizando-se para a análise no mínimo 8 inspirações profundas^{6,7}.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A amostra foi composta por 66 participantes com diagnóstico de distrofia muscular. Os dados sociodemográficos foram divididos em três grupos de acordo com o tipo de distrofia muscular sendo: DMS, DMD e DMC. A média de idade foi de 35,7(±13) anos e 39(59,1%) eram do sexo masculino, 57(86,4%) tinham mais de 10 anos de diagnóstico, 35(53%) não possuía marcha independente, 36(54,5%) não faz uso da VNI porém quando avaliado entre os grupos os DMD tem maior prevalência no uso.

Na comparação entre os grupos, foi observada uma diferença estatisticamente significativa em todos os domínios da MFM e escore total. A DMD apresentou dados inferiores para todas as variáveis quando comparada as demais. O valor de S-Index apresentou diferença significativa entre DMD e DMC, com DMD apresentando menor valor. Não houve diferença estatisticamente significativa para os valores do PFT, porém a maior parte da amostra apresentou tosse fraca (Tabela 2).

Tabela 2. Caracterização da função respiratória e função motora (n=66).

	Distrofia Muscular			Total n = 66	p
	Steinert (n = 19)	Cinturas (n=30)	Duchenne (n=17)		
PFT (L/min)	224,2 ± 63,9	269,5 ± 115,2	208,5 ± 88,9	240,7 ± 98,6	0,081**
Tosse Ineficaz	4 (21,1)	7 (23,3)	2 (11,8)	13 (19,7)	
Tosse Fraca	9 (47,4)	12 (40,0)	8 (47,1)	29 (43,9)	0,88
Tosse Eficaz	6 (31,6)	11 (36,7)	7 (41,2)	24 (36,4)	
S-Index (cmH₂O)	37,5 ± 11,4	48,7 ± 19,4†	35,8 ± 13,0†	42,2 ± 16,8	0,014**

MFM

D1 - De pé e transferência	71,1 ± 28,4†	26,9 ± 29,3	0,3 ± 0,8†	32,7 ± 36,4	<0,001**
D2 - Função motora axial e proximal	92,5 ± 7,1†	69,9 ± 25,0	35,6 ± 19,7†	67,5 ± 29,0	<0,001**
D3 - Função motora distal	92,2 ± 16,3†	79,3 ± 26,1	46,2 ± 25,1†	74,5 ± 29,1	<0,001**
MFM - Escore total	83,7 ± 15,2†	54,5 ± 24,6	23,5 ± 12,6†	54,9 ± 29,5	<0,001**

*Qui-quadrado de Pearson; **ANOVA; ¹frequência absoluta e relativa; ²Média e desvio padrão; †*Pos hoc*.
Legenda: MFM (Medida da Função Motora); PFT (Pico de Fluxo de Tosse); D1 (Domínio 1); D2 (Domínio 2); D3 (Domínio 3).

A tabela 3 apresenta a correlação entre a função motora e função respiratória. Não foi observado correlação entre a função motora com a função respiratória no grupo DMS e com o D1 da MFM em nenhum dos grupos.

Tabela 3. Correlação da função respiratória com a função motora nas Distrofia Muscular (n=66).

	Tipo de distrofia muscular					
	Steinert		Cinturas		Duchenne	
	PFT	S-Index	PFT	S-Index	PFT	S-Index
MFM						
D1: De pé e transferência	r = 0,40; p = 0,09	r = 0,17; p = 0,47	r = 0,29; p = 0,13	r = 0,27; p = 0,16	r = 0,11; p = 0,67	r = 0,21; p = 0,44
D2: Função motora axial e proximal	r = 0,32; p = 0,18	r = 0,40; p = 0,09	r = 0,53; p < 0,01	r = 0,43; p = 0,02	r = 0,62; p = 0,01	r = 0,55; p = 0,03
D3: Função motora distal	r = 0,18; p = 0,47	r = 0,10; p = 0,67	r = 0,46; p = 0,01	r = 0,34; p = 0,06	r = 0,74; p < 0,01	r = 0,66; p = 0,01
Escore total	r = 0,40; p = 0,09	r = 0,23; p = 0,35	r = 0,45; p = 0,01	r = 0,37; p = 0,04	r = 0,69; p < 0,01	r = 0,62; p = 0,01

r = coeficiente de correlação de *Pearson*/ Legenda: MFM (Medida da Função Motora); PFT (Pico de Fluxo de Tosse); D1 (Domínio 1); D2 (Domínio 2); D3 (Domínio 3).

Dentre os participantes da pesquisa, podemos observar uma maior prevalência do diagnóstico de DMC, sexo masculino e solteiros. Nossos achados corroboram com a literatura, onde o estudo de Souza et al.⁸ encontrou um predomínio do sexo masculino com uma média de idade de 33,7(±14) anos, entretanto a maioria da sua amostra apresentou prevalência no diagnóstico de DMS. A maior parte dos participantes não possuíam marcha, sendo mais prevalente entre os DMD (100%).. Estes achados corroboram com o estudo de Seferian et al.⁹

onde 100% de sua amostra de indivíduos com DMD com média de idade de 17,1 anos, não possuíam marcha independente, com perda em torno dos 12 anos de idade.

Em relação aos dispositivos de suporte ventilatório, grande parte relata não fazer uso, porém quando comparado por grupos, a DMD, se mostrou prevalente sem diferença estatística entre os grupos. Annane et al.¹⁰ em uma revisão sistemática, encontraram que dentre os pacientes com DNM, a esclerose lateral amiotrófica (ELA), amiotrofia muscular espinhal (AME) e a DMD apresentaram maiores distúrbios relacionados a hipoventilação, necessitando do uso da VNI por longos períodos.

Na avaliação do PFT encontramos uma média de $240,7 \pm 98,6$ L/min, sendo que a maior parte apresentou tosse fraca.. O estudo de Rodrigues et al.¹¹, realizado com pacientes com distrofia muscular, ELA e AME encontrou uma média de $160,9 \pm 94,8$ L/min.

Nossos achados indicam fraqueza muscular inspiratória nos três grupos, com média de S-Index de $42,2 \pm 16,8$ cmH₂O, destacando a DMD ($35,8 \pm 13$ cmH₂O). Um estudo realizado em pessoas saudáveis apresentaram uma média $102,2 \pm 31$ cmH₂O quando avaliados pelo S-Index⁷, o que evidencia a fraqueza importante encontrada em indivíduos com distrofias musculares.

A função motora avaliada através da MFM-32 mostra que há um comprometimento na função motora nos três grupos, sendo os DMD mais comprometidos. Os resultados corroboram com os achados de Souza et al.⁸ que avaliaram o mesmo público deste estudo e também encontraram que os indivíduos com DMD apresentaram baixos escores na MFM em relação a DMS e DMC.

Não observamos correlação entre função motora e força muscular respiratória, nos indivíduos com DMS. O estudo de Solbakken et al.¹² mostra que ocorre um grande comprometimento e fraqueza na musculatura de tronco em indivíduos com DMS prejudicando e alterando assim a função respiratória, indicando com a progressão da doença a necessidade de suporte ventilatório

CONCLUSÃO

O comprometimento da função motora e força muscular respiratória caminham juntas no que diz respeito a progressão da doença em indivíduos com DMC e DMD. Já os indivíduos com DMS apresentam uma função motora satisfatória e comprometimento da força muscular respiratória mostrando que nesta população estas variáveis não se correlacionam.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Biressi S, Filareto A, Rando TA. Stem cell therapy for muscular dystrophies. *J Clin Invest*. 2020;130(11):5652–64.
2. Mercuri E, Bönnemann CG, Muntoni F. Muscular dystrophies. *Lancet*. 2019;394(10213):2025–38.
3. Chemello F, Bassel-Duby R, Olson EN. Correction of muscular dystrophies by CRISPR gene editing. *J Clin Invest*. 2020;130(6):2766–76.
4. Camela F, Gallucci M, Ricci G. Cough and airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Respir Rev* [Internet]. 2019;31:35–9. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2018.11.001>
5. Iwabe C, Miranda-Pfeilsticker B, Nucci A. Medida da função motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade. *Rev Bras Fisioter*. 2008;12(5):417–24.
6. Freitas FS, Parreira VF, Ibiapina CC. Aplicação clínica do pico de fluxo da tosse : uma revisão de literatura Clinical application of peak cough flow : a literature review. *Fisioter Mov*. 2010;23(3):495–502.
7. Areias G de S, Santiago LR, Teixeira DS, Reis MS. Concurrent validity of the static and dynamic measures of inspiratory muscle strength: Comparison between maximal inspiratory pressure and s-index. *Brazilian J Cardiovasc Surg*. 2020;35(4):459–64.
8. Souza PC de, Rodrigues F, Souza PS de, Berlink M. Medida da função motora nas distrofias musculares progressivas: uma nova alternativa para avaliação fisioterapêutica TT - Motor function measure in progressive muscular dystrophies: a new alternative for physical therapy assessment. *Fisioter Bras*. 2012;13(2):102–5.
9. Seferian AM, Moraux A, Annoussamy M, Canal A, Decostre V, Diebate O, et al. Upper limb strength and function changes during a one-year follow-up in non-ambulant patients with duchenne muscular dystrophy: An observational multicenter trial. *PLoS One*. 2015;10(2).
10. Annane D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;2014(12).
11. Rodrigues PR, Brito PU, Fernandes L, Rodrigues C, Reis A, Moita J. Peak cough flow measurement with a pneumotacograph and a portable peak flow meter in patients with neuromuscular diseases. *Rev Port Pneumol (English Ed)*. 2017;23(1):39–40.
12. Solbakken G, Bjørnarå B, Kirkhus E, Nguyen B, Hansen G, Frich JC, et al. MRI of trunk muscles and motor and respiratory function in patients with myotonic dystrophy type 1. *BMC Neurol*. 2019;19(1):1–11.