

UNIVERSIDADE SAGRADO CORAÇÃO

LILIAN MARIA CANDIDO DE SOUZA

**A EFETIVIDADE DO TRATAMENTO
FISIOTERAPÊUTICO RESPIRATÓRIO NA ATROFIA
MUSCULAR ESPINHAL**

Bauru

2009

LILIAN MARIA CANDIDO DE SOUZA

**A EFETIVIDADE DO TRATAMENTO
FISIOTERAPÊUTICO RESPIRATÓRIO NA ATROFIA
MUSCULAR ESPINHAL**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Centro de Ciências da Saúde como parte dos requisitos para obtenção do título de Fisioterapeuta, sob a orientação do Prof. Ms. Bruno Martinelli e co-orientação da Prof^a Dr^a. Sílvia Regina Barrile.

Bauru
2009

S7293e	<p>Souza, Lilian Maria Candido de</p> <p>A efetividade do tratamento fisioterapêutico respiratório na atrofia muscular espinhal / Lilian Maria Candido de Souza -- 2009. 46f.</p> <p>Orientador: Prof. Ms. Bruno Martinelli. Co-orientadora: Profa. Dra. Silvia Regina Barrile. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Fisioterapia) - Universidade do Sagrado Coração - Bauru - SP.</p> <p>1. Atrofia muscular espinhal. 2. Doenças neuromusculares. 3. Fisioterapia respiratória. I. Martinelli, Bruno. II. Barrile, Silvia Regina. III. Título.</p>
--------	--

LILIAN MARIA CANDIDO DE SOUZA

**A EFETIVIDADE DO TRATAMENTO FISIOTERAPÊUTICO
RESPIRATÓRIO NA ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Centro de Ciências da Saúde como parte dos requisitos para obtenção do título de Fisioterapeuta, sob a orientação do Prof. Ms. Bruno Martinelli e Co-orientação da Prof^a. Dr^a. Silvia Regina Barrile.

Banca examinadora

Prof. Ms. Bruno Martinelli
Universidade Sagrado Coração

Prof^a. Dr^a. Silvia Regina Barrile
Universidade Sagrado Coração

Prof^a. Ms. Camila Gimenes
Universidade Paulista – Assis/SP

Data: 11/12/2009

Dedico este trabalho aos meus pais que sempre me apoiaram e lutaram para que eu pudesse chegar até aqui.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

Ao meu orientador, Prof. Ms. Bruno Martinelli, pelo comprometimento e dedicação durante a realização deste trabalho, sobretudo por ter compartilhado seu admirável conhecimento.

AGRADECIMENTOS

À Deus, por ser meu guia e protetor.

À minha família pelo apoio e confiança.

Ao Tiago por seu carinho e incentivo.

À co-orientadora, Prof^a. Dr^a. Silvia, pela colaboração.

À Michele Garcia por ter compartilhado suas idéias.

À Adriana pela confiança no trabalho.

Ao Henrique pela paciência, confiança e disposição.

Aos meus colegas, pela amizade, horas de estudo e pelos bons momentos compartilhados.

“As pessoas estão sempre culpando suas circunstâncias pelo que elas são. Eu não acredito em circunstâncias. As pessoas que progredem neste mundo são as pessoas que se levantam e procuram pelas circunstâncias que elas querem, e, se elas não conseguem encontrá-las, elas as fazem”.

George Bernard Shaw

RESUMO

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma doença neuromuscular de origem genética, com incidência de 1: 10.000 nascimentos e apresenta-se geralmente em três formas clínicas: tipo I, II e III. A principal manifestação da AME é a fraqueza muscular, que atinge também a musculatura respiratória e caracteriza-se pela incapacidade de gerar ou manter pressões respiratórias normais e episódios frequentes de infecções respiratórias, pelo acúmulo de secreção, podendo levar a um quadro de insuficiência respiratória. Sendo assim, o tratamento fisioterapêutico respiratório deve ser iniciado precocemente, a fim de limitar o comprometimento respiratório. O objetivo desse estudo foi descrever a efetividade do tratamento fisioterapêutico respiratório através do estudo de caso de um indivíduo portador de AME tipo II, dependente de ventilação não-invasiva. Trata-se de um estudo descritivo, cujo sujeito foi um indivíduo do sexo masculino, com oito anos de idade. Foi realizada uma avaliação do sistema respiratório, incluindo exame espirométrico, e avaliação musculoesquelética através de testes ortopédicos, no início e término do tratamento. O atendimento foi realizado três vezes por semana no domicílio do paciente, com duração de uma hora, por um período de quatro meses. A conduta traçada incluía técnicas de higienização brônquica e reexpansão pulmonar, além de mobilizações e alongamentos. A comparação dos parâmetros avaliados no pré e pós-tratamento evidenciou melhora clínica do paciente: aumento da CVF em 48,73%, VEF₁ e índice de Tiffeneau tiveram aumento de 64,32% e 43,24% respectivamente, e FEF₂₅₋₇₅ aumentou 78,07%. A FR média pré-terapia foi de 23,24 rpm e pós-terapia 22,77 rpm e frequência de pulso 114,24 bpm pré e 104,66 bpm pós-terapia. Em relação aos testes ortopédicos e amplitude de movimento, o ângulo poplíteo apresentou redução de 12° no membro inferior direito e 26° no esquerdo, redução de 10° da contratura dos flexores de quadril esquerdo e aumento de 4° e 16° nos movimentos de dorsiflexão e flexão plantar do pé direito. O estudo permitiu concluir que o tratamento fisioterapêutico respiratório tem extrema importância na limitação do comprometimento respiratório, promovendo benefícios clínicos, sendo efetivo na AME.

Palavras-Chave: atrofia muscular espinhal. Doenças neuromusculares. Fisioterapia respiratória.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 - Roteiro para avaliação funcional de pacientes portadores de doenças neuromusculares.....	20
Quadro 1 - Teste de tolerância na ausência de VNI realizado na avaliação inicial.....	27
Quadro 2 - Teste de tolerância na ausência de VNI realizado na avaliação final.....	31
Quadro 3 - Valores das variáveis espirométricas obtidos na avaliação inicial e final.....	31
Tabela 1 - Média mensal da frequência respiratória e do pulso pré e pós-terapia do primeiro ao quarto mês de atendimento.....	30
Tabela 2 - Resultado dos testes ortopédicos e valores da ADM na avaliação fisioterápica inicial e final.....	32

Lista de Abreviaturas

ADM – Amplitude de Movimento (graus)
AFE – Aumento do Fluxo Expiratório
AME – Atrofia Muscular Espinhal
BiPAP – Bilevel Positive Airway Pressure – Ventilação mecânica não-invasiva
CVF – Capacidade Vital Forçada
D – Direito
DNM – Doenças Neuromusculares
E – Esquerdo
ELPr – Expiração Lenta Prolongada
EPAP – Pressão Positiva Expiratória
Exp – Expiração
FEF – Fluxo Expiratório Forçado
FR – Frequência Respiratória (ipm)
Ins – Inspiração
IPAP – Pressão Positiva Inspiratória
P – Pulso (bpm)
PTM – Percussões Manuais Torácicas
SatO₂ – Saturação de Oxigênio do sangue arterial
SMN – Survival Motor Neuron
TEF – Técnica de Expiração Forçada
TEMP – Terapia Expiratória Manual Passiva
VEF₁ – Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo
VEF₁% - Índice de Tiffeneau
VNI – Ventilação Não-Invasiva

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	11
2	OBJETIVO.....	16
3	METODOLOGIA.....	17
3.1	Tipo de estudo.....	17
3.2	Sujeito.....	17
3.3	Procedimento.....	17
3.3.1	Avaliação.....	17
3.3.1.1	Expansibilidade torácica.....	18
3.3.1.2	Excursão diafragmática.....	18
3.3.1.3	Oximetria de pulso digital.....	18
3.3.1.4	Espirometria.....	19
3.3.1.5	Avaliação musculoesquelética.....	21
3.3.2	Protocolo de atendimento.....	22
3.4	Análise estatística.....	25
3.5	Relato de caso.....	26
3.5.1	Avaliação fisioterápica inicial.....	27
3.5.2	Diagnóstico fisioterapêutico.....	29
4	RESULTADOS ALCANÇADOS.....	30
5	DISCUSSÃO.....	33
6	CONCLUSÃO.....	40
	REFERÊNCIAS.....	41
	APÊNDICE A – Termo de Consentimento Esclarecido Materno e Paterno.....	44
	APENDICE B – Ficha de Avaliação.....	45

1 INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares (DNM) são de reconhecida importância, quer através de seus estudos, quer pela melhor forma de tratá-las, nas diversas áreas da saúde e especialmente na Fisioterapia, na qual vem ocupando lugar de destaque (SLUTZKY, 1997).

As DNM constituem um grupo de diferentes afecções decorrentes do acometimento primário da unidade motora, composta pelo motoneurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo (REED, 2002).

A Atrofia Muscular Espinhal (AME) é uma das DNM mais prevalentes em crianças que estão em tratamento nos centros de reabilitação (MOURA e SILVA, 2005).

De origem genética, a doença teve seu locus genético mapeado em 5q13 e o gene *Survival Motor Neuron* (SMN) foi associado ao mecanismo que origina a degeneração dos motoneurônios. A proteína correspondente ainda não está completamente identificada, porém acredita-se que a gravidade clínica da doença seja inversamente proporcional à quantidade de proteína expressa (REED, 2002). A AME é de herança, quase que exclusivamente, autossômica recessiva, e atinge igualmente os sexos com incidência de 1: 10.000 nascimentos. Depois da Fibrose Cística, é a desordem autossômica recessiva fatal mais frequente. Apresenta-se geralmente em três formas clínicas: AME Tipo I, AME Tipo II e AME tipo III e alguns autores descrevem ainda a AME Tipo IV, classificadas de acordo com a idade de início e rapidez de progressão (MARCONDES et al. 2003).

Segundo Benady (1978), a AME Tipo I foi descrita primeiramente por Werdnig em 1891 e por Hoffman em 1893, daí o nome Doença de Wernig-Hoffman, que é o tipo mais grave da doença. Posteriormente Wohlfart em 1955 e Kugelberg e Welander em 1956, descreveram uma forma mais suave da doença, posteriormente classificada como AME Tipo III. Por fim, Dubowitz em 1964, descreveu em seu estudo a forma intermediária da doença, a AME tipo II. A seguir serão apresentadas sucintamente suas características.

A AME tipo I ou Doença de Werdnig-Hoffman (grave), pode se manifestar desde a vida intra-útero até seis meses de idade. Apresenta como características:

fraqueza muscular severa, proximal e simétrica; dificuldade na sucção, deglutição e respiração. O óbito ocorre geralmente antes dos dois anos de idade devido às complicações respiratórias (SHIMIZU et al., 2009).

AME tipo II (intermediária), se inicia até os 18 meses de vida. Os primeiros sinais de hipotonia e de debilidade muscular em membros inferiores aparecem entre seis e 12 meses de idade. A progressão é lenta, sendo que o indivíduo mantém a habilidade para sentar-se, porém não atinge o ortostatismo e nem deambula. Tardamente, é possível constatar deformidades próximas ao período da adolescência. Podem ocorrer atrofia, fasciculações da língua e é comum a observação de tremor irregular (minipolimioclonias), mais facilmente observado com a hiperextensão das mãos e dos dedos. O comprometimento dos membros superiores e dos músculos intercostais tende a agravar-se ao longo dos anos e a progressão da doença se acelera, tornando o quadro altamente limitante, com risco letal (REED, 2002). Segundo loos et al. (2004) a capacidade respiratória diminui lenta e progressivamente, da infância até a idade adulta, sem estabilização no portador de AME tipo II. Sendo assim a função respiratória é o único fator mais importante na determinação do prognóstico (TANGSRUD et al., 2001). Segundo Orsini et al. (2008), o portador de AME tipo II, em geral, sobrevive até os 10 anos de idade, em contrapartida, Shimizu et al. (2009) afirmam que 75% destes vivem até os 25 anos de idade.

A AME Tipo III ou Doença de Wholfart-Kugelberg-Welander (leve), apresenta manifestação após os 18 meses de vida. O indivíduo adquire o ortostatismo e deambula com limitação motora variável (REED, 2002).

O Consenso de Atrofia Muscular Espinhal descreve mais uma forma clínica da doença, a AME Tipo IV, que se manifesta em torno da segunda ou terceira década de vida, com fraqueza muscular. O comprometimento motor é leve e não há acometimento respiratório (WANG et al., 2007).

O prognóstico da AME é dado pela idade de início e pelo comprometimento da musculatura respiratória (FONSECA, PIANETTI e XAVIER, 2002). Segundo Tzeng e Bach (2000) a principal causa de morbidade e mortalidade nas DNM está relacionada à fraqueza da musculatura respiratória, no entanto, os problemas na deglutição e presença de refluxo, também são importantes contribuintes para morbidades (Wang et al., 2007).

A fraqueza muscular respiratória é caracterizada pela incapacidade de gerar ou manter pressões respiratórias normais (SCHILZ, 2000). Isto pode ser explicado considerando que a regulação da ventilação depende do controle da atividade dos neurônios motores que inervam os músculos respiratórios, sendo assim, doenças como a AME, que afetam estas áreas, podem levar a um quadro de respiração anormal (NOGUÉS e BENARROCH, 2008). A maioria dos casos de falência respiratória, cerca de 90%, ocorre durante eventos de infecções das vias respiratórias que comprometem a função pulmonar pelo acúmulo de muco nas vias aéreas e agrava o quadro de fraqueza muscular (TZENG e BACH, 2000). Stuberg e Sanger (2004) explicam que a fraqueza dos músculos intercostais leva à maior exigência do trabalho diafragmático e contribui para a suscetibilidade bastante aumentada à infecção pulmonar. Estas infecções respiratórias geralmente resultam em complicações mais severas que podem levar o paciente a óbito (TZENG e BACH, 2000).

Segundo Carvalho (2006) patologias do arcabouço torácico também levam à alteração da mecânica pulmonar, modificando a função respiratória e, conseqüentemente, comprometem a ventilação e a oxigenação. Slutzky (1997) explica que a maioria destes distúrbios diminui a complacência da parede torácica e o volume do gradil costal e especialmente em doenças neuromusculares que cursam com escoliose, a fraqueza da musculatura do tronco e respiratória podem agravar o quadro. Com a restrição do gradil costal, o mecanismo de tosse fica comprometido resultando na dificuldade em eliminar secreções o que altera a função pulmonar e contribui para o surgimento de infecções respiratórias (SILVA, FORONDA e TROSTER, 2003).

Segundo Merlini et al. (1989) a escoliose é um problema grave para os portadores de AME, que além de reduzir a capacidade funcional e provocar problemas estéticos, pode também interferir na função do sistema respiratório. Quando esta surge antes dos oito anos de idade, pode impedir a multiplicação dos alvéolos, em conseqüência, o pulmão não se desenvolve plenamente (SLUTZKY, 1997).

Conforme as explanações supracitadas existem inúmeras possibilidades terapêuticas para intervenção neste tipo de comprometimento respiratório, e para este estudo, a abordagem será para a intervenção do profissional fisioterapeuta.

A Fisioterapia respiratória tem como objetivo, por meio da aplicação terapêutica de intervenções mecânicas, baseadas na fisiologia das vias aéreas, prevenir e/ou reduzir as conseqüências da obstrução por secreção, tais como hiperinsuflação, atelectasia, hipoventilação, distúrbio ventilação/perfusão e aumento do trabalho respiratório, para evitar as lesões teciduais provocadas pelas infecções broncopulmonares (SARMENTO, CARVALHO e PEIXE, 2007). Estas aplicações terapêuticas de intervenções mecânicas da Fisioterapia Respiratória, de acordo com Costa (1999) podem ser empregadas com ou sem o uso de equipamentos e são também conhecidas como “manobras cinesioterápicas respiratórias”. Resumidamente, há aplicação de técnicas manuais como as de desinsuflação pulmonar, expiração lenta prolongada (ELPr) e técnica expiratória manual passiva (TEMP). Há ainda as técnicas de reexpansão pulmonar com padrões ventilatórios seletivos, pressão positiva nas vias aéreas, inspirometria de incentivo e as técnicas de higienização brônquica que incluem percussões torácicas manuais, o aumento do fluxo expiratório (AFE), que promovem a mobilização das secreções, técnica de expiração forçada (TEF), tosse assistida e drenagem postural.

As técnicas de Fisioterapia Respiratória e o desenvolvimento de novos equipamentos mecânicos e métodos de suporte ventilatório não-invasivo possibilitam que pacientes portadores de doenças neuromusculares, sob cuidados em seu domicílio, no ambiente hospitalar ou em clínicas, possam ser melhor assistidos (SLUTZKY, 1997).

A intervenção fisioterapêutica deve também considerar os objetivos dos pais e cuidadores, estes normalmente visam melhorar os cuidados com os filhos no domicílio, prolongar e promover a qualidade de vida dos mesmos. Desta forma, é possível gerar uma maior integração entre paciente, fisioterapeuta e familiares (WANG et al. 2007).

O tratamento fisioterapêutico deve ser iniciado precocemente juntamente com o suporte ventilatório, assim que surgirem os primeiros sintomas de hipoventilação (WANG et al. 2007). As diversidades de técnicas para o tratamento são essenciais para limitar o comprometimento pulmonar, reduzindo o risco de insuficiência respiratória (IOSS et al., 2004).

Segundo Silva, Foronda e Troster (2003), todos os pacientes portadores de DNM devem ser avaliados para verificar a necessidade de assistência ventilatória domiciliar. A ventilação não-invasiva (VNI) proporcionou a estes pacientes uma nova

abordagem respiratória, contribuindo para a melhora da qualidade de vida e para uma maior sobrevida, que somada à possibilidade de ser efetuada no domicílio, favorece o desenvolvimento destes pacientes, permitindo a reinserção social e familiar (VASCONCELOS et al., 2005).

Dentre as várias técnicas terapêutica, a *Bilevel Positive Airway Pressure* (BiPAP), modalidade ventilatória não-invasiva, é a mais comumente indicada para portadores de doenças neuromusculares. Esta consiste em dois níveis de pressão positiva inspiratória e expiratória durante diferentes fases do ciclo. O uso do BiPAP tem como efeitos fisiológicos o aumento da pressão transpulmonar, o aumento do volume residual, o aumento da capacidade residual funcional, a prevenção de colapso alveolar, o aumento da complacência pulmonar, a diminuição do *shunt* intrapulmonar, o aumento do diâmetro das vias aéreas, a conservação do surfactante, estabilização das vias aéreas e estabilização do diafragma (SARMENTO, CARVALHO e PEIXE, 2007).

Sendo assim, para a Fisioterapia Respiratória é importante ressaltar e evidenciar os benefícios clínicos da terapêutica empregada nestes portadores de distúrbios neuromusculares, como também, oferecer suporte de tratamento.

2 OBJETIVO

Descrever a efetividade do tratamento fisioterapêutico respiratório através do estudo de caso de um indivíduo portador de AME, dependente de ventilação não-invasiva.

3 METODOLOGIA

3.1 Tipo de estudo

Este estudo teve caráter descritivo do tratamento fisioterapêutico respiratório em um caso de AME.

3.2 Sujeito

Foi sujeito deste estudo um indivíduo com diagnóstico de AME tipo II, com oito anos de idade, residente na cidade de Bauru, dependente de ventilação mecânica não-invasiva em domicílio.

3.3 Procedimento

Inicialmente o projeto de estudo foi encaminhado ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Sagrado Coração, tendo recebido aprovação do mesmo (Protocolo nº 146/08). Em seguida, foi realizado o convite aos responsáveis do voluntário para participação do estudo que foi consolidado mediante assinatura do Termo de Consentimento Esclarecido Materno e Paterno (Apêndice A). Após consentimento, foi efetuada avaliação fisioterapêutica conforme ficha de avaliação (Apêndice B) no domicílio do paciente.

3.3.1 Avaliação

Foram colhidas informações detalhadas pertinentes à história gestacional, da moléstia atual e progressa, medicação em uso e informações adicionais.

Foi realizado exame físico de acordo com a descrição de Sarmiento, Carvalho e Peixe (2007), que incluía avaliação do sistema respiratório (inspeção torácica, alterações dérmicas, padrão e ritmo respiratório, expansibilidade torácica, percussão torácica, ausculta pulmonar, tosse e espirometria), parâmetros cardiorrespiratórios (oximetria de pulso) e alterações musculoesqueléticas (testes ortopédicos). Pelo

comprometimento e dependência do paciente, todos os procedimentos foram realizados com o mesmo conectado a VNI.

A avaliação inicial foi realizada dia 10/03/2009 no período vespertino e a final no mesmo período e datada do dia 10/07/2009.

Abaixo serão especificados alguns tópicos desta avaliação.

3.3.1.1 Expansibilidade torácica

A avaliação da expansibilidade torácica foi realizada por meio da cirtometria dinâmica. A técnica consiste na medição das circunferências torácicas realizadas nas fases expiratória e inspiratória máxima, utilizando-se fita métrica e paciente posicionado em decúbito dorsal e em repouso por cinco minutos. Esta foi executada posicionando-se o ponto zero da fita métrica na região anterior do nível axilar, mamar e xifóideo, e tracionando a outra extremidade da fita sobre o ponto fixo após a fita ter percorrido o perímetro corpóreo (COSTA, 1999).

3.3.1.2 Excursão diafragmática

Para a mensuração da excursão diafragmática foi utilizado o teste do diafragma proposto por COSTA (1999). Resumidamente, o indivíduo foi posicionado nos decúbitos dorsal, ventral e lateral, mantendo respiração normal e o mesmo foi orientado a inspirar empurrando o ar para o abdômen. As costelas inferiores foram fixadas e aplicou-se uma pressão por debaixo do rebordo costal das últimas costelas e cartilagens costais durante a fase expiratória. O trabalho mecânico diafragmático recebeu uma classificação (bom, regular, ruim e zero) seguindo os critérios tratados.

3.3.1.3 Oximetria de pulso digital

A oximetria é um método não invasivo utilizado para verificar a saturação de oxigênio do sangue arterial (SatO₂). Esta verificação se deu através do oxímetro de pulso (Onyx[®]), um aparelho que mede a luz vermelha e infravermelha que atravessa os tecidos, refletindo a concentração de oxigênio existente no sangue. A vantagem desse método é o fornecimento instantâneo da SatO₂ que pode se alterar à medida

que diferentes procedimentos fisioterápicos forem aplicados ao paciente (COSTA, 1999).

Para testar a tolerância do paciente na ausência de VNI, o paciente foi orientado quanto ao procedimento que consistiria em permanecer sem o suporte ventilatório por maior número de tempo possível, enquanto seria registrada a SatO₂.

3.3.1.4 Espirometria

A avaliação funcional fisioterapêutica foi direcionada por meio de um roteiro proposto por Paschoal, Villalba e Pereira (2007). Este consiste de um fluxograma o qual apresenta as possíveis situações clínicas a serem analisadas conforme presença ou não de alterações evidenciadas no paciente portador de doenças neuromusculares (Figura 1).

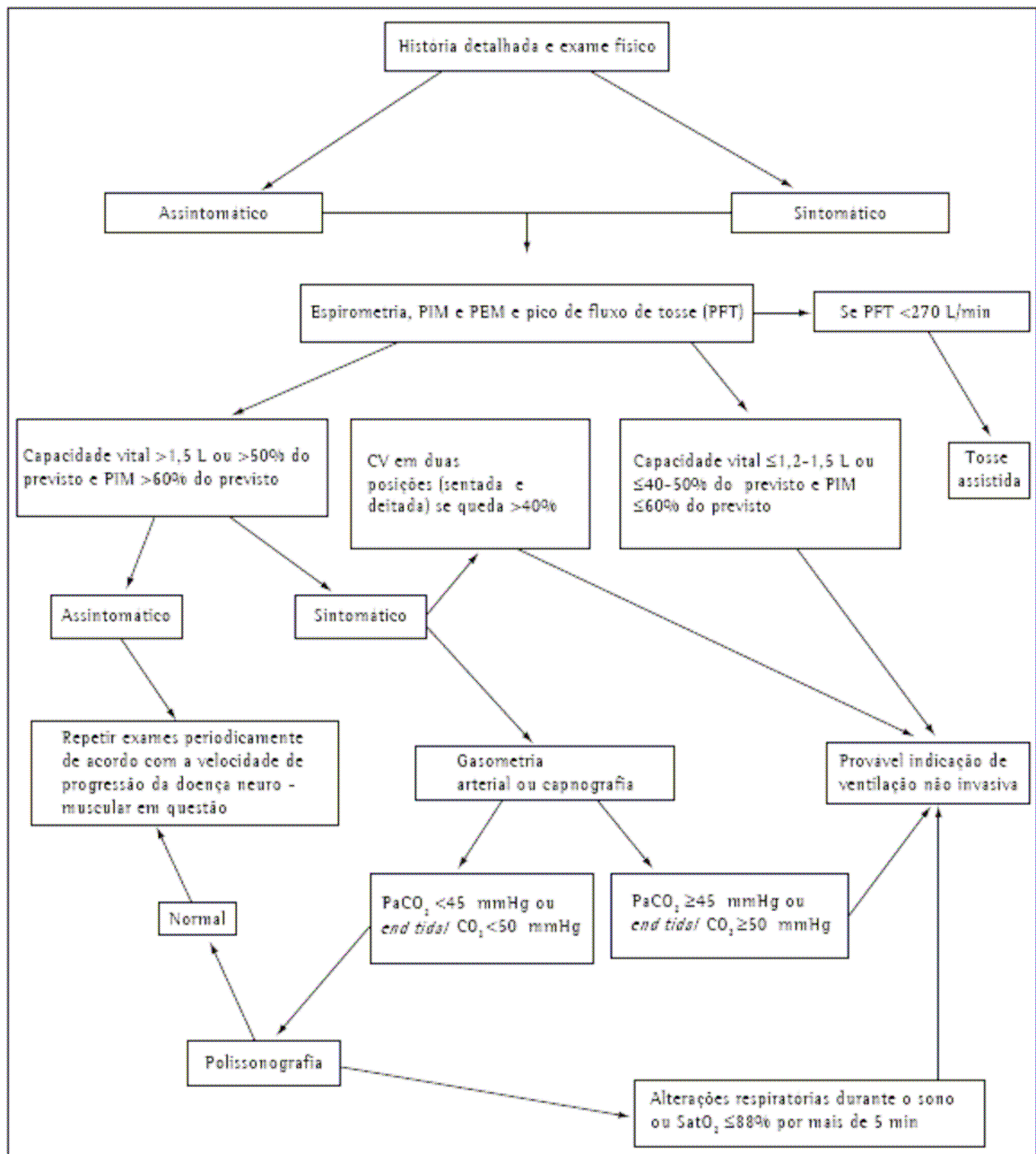


Figura 1 – Roteiro para avaliação funcional de pacientes portadores de doenças neuromusculares. (Fonte: Adaptado de PASCHOAL , VILLALBA, PEREIRA, 2007).

A espirometria é a medida do ar que entra e sai dos pulmões, que pode ser realizada durante respiração lenta ou durante manobras expiratórias forçadas. Este teste auxilia na prevenção, diagnóstico e na quantificação dos distúrbios ventilatórios e por isso deve estar incluído na avaliação de indivíduos portadores de doença neuromuscular com sintomas respiratórios. O exame exige a compreensão e colaboração do paciente e deve ser realizado por um profissional devidamente treinado (PEREIRA, 2002).

Para este teste foi utilizado o espirômetro IQTEC® *Spirometer* versão 4.981. Todo o procedimento foi embasado no Consenso de Espirometria (2002), com ressalva de que os testes foram realizados no domicílio em virtude dos empecilhos para transporte do paciente até o laboratório de testes pneumofuncionais. O indivíduo permaneceu em repouso por 5 a 10 minutos antes do início do exame. Os testes foram realizados com o indivíduo posicionado na posição sentada. Foi colocado um clipe nasal no indivíduo para evitar o escape de ar. Dessa forma, foi executado o teste de Capacidade Vital Forçada (CVF), obtida através de uma inspiração profunda seguida de uma expiração rápida. A partir da CVF foi possível obter outros valores indiretos como: Índice de Tiffeneau (VEF_1/CVF , sendo VEF_1 : volume expiratório forçado no primeiro segundo) e Fluxo Expiratório Forçado (FEF). Foram utilizados como referência os valores de Knudson. Para realização deste exame foi feito convite a uma fisioterapeuta respiratória que realizou as duas provas, inicial e final, e não teve informações sobre o atendimento fisioterapêutico para que não houvesse interferência no laudo espirométrico.

3.3.1.5 Avaliação musculoesquelética

Na avaliação musculoesquelética foi medida a amplitude de movimento (ADM) de flexão e extensão de joelho, dorsiflexão, flexão plantar, inversão e eversão. Além disso, foram realizados alguns testes musculares, todos conforme a descrição feita por Moura e Silva (2005), que seguem:

Teste de Thomas

O teste de Thomas é utilizado para examinar a contratura dos flexores de quadril. O exame inicia-se com o paciente na posição supina e ambos os quadris e joelhos fletidos. Enquanto um quadril é estendido, o quadril contralateral é mantido em flexão. O ângulo entre a máxima extensão do quadril avaliado e a mesa de exame representa o grau de contratura dos flexores do quadril.

Teste de Galleazi

Com este teste verifica-se o grau de encurtamento do segmento femoral.

Para a realização do teste o paciente deve estar em decúbito dorsal, com os quadris em adução neutra e flexão de 90°. O resultado é positivo quando um joelho encontra-se mais elevado que o joelho contralateral.

Ângulo poplíteo

Utilizado para avaliar o grau de contratura dos flexores de joelho, o ângulo poplíteo é mensurado com o paciente na posição supina, com o quadril fletido à 90°. Em seguida realiza-se a extensão do joelho e o ângulo que falta para que a extensão seja completa, indica o grau de contratura, sendo denominado de ângulo poplíteo.

Teste de Ober

O teste de Ober verifica a contratura do trato iliotibial. Para realização do teste o paciente é posicionado em decúbito lateral (o quadril não examinado mantém-se em contato com a superfície de apoio e é fletido), o quadril a ser avaliado é abduzido, com o joelho fletido a 90°, sendo então estendido e aduzido.

O resultado do teste é considerado positivo quando o quadril examinado não realiza adução até a posição neutra.

Teste de Duncan-Ely

Este teste é utilizado para avaliar a espasticidade do reto femoral. O paciente é posicionado em decúbito ventral e os joelhos são fletidos rapidamente. A resistência à flexão com a pelve estável indica espasticidade e esta pode ser graduada com a escala de Ashworth modificada.

Após avaliação fisioterapêutica foi elaborado o diagnóstico fisioterapêutico e traçados os objetivos e condutas.

3.3.2 Protocolo de atendimento

Para este caso foi determinada a realização dos atendimentos fisioterapêuticos três vezes por semana, com duração de uma hora, por um período de quatro meses no domicílio do paciente.

Em todos os atendimentos, antes do início e ao término da terapia o

paciente era orientado a manter-se cinco minutos em repouso para verificação do pulso (P) e frequência respiratória (FR) e ausculta pulmonar. As técnicas de fisioterapia respiratória aplicadas durante os atendimentos foram: drenagem postural, vibração e compressão torácica, percussões torácicas manuais, TEMP brusco, drenagem autógena passiva, AFE, *bag squeezing*, aspiração traqueal, manobra de pressão negativa, bloqueio manual torácico e estimulação diafragmática. Estas eram selecionadas diariamente conforme as manifestações pulmonares apresentadas pelo indivíduo e estão descritas abaixo.

Descrição das técnicas

Drenagem postural

Segundo Costa (1999) a drenagem postural é um recurso muito válido no tratamento de disfunções do sistema respiratório com obstrução brônquica e abundante secreção, sendo sua principal fundamentação o uso da ação da gravidade.

Amplamente empregada na fisioterapia respiratória com excelentes resultados, principalmente quando associado às demais técnicas convencionais de higiene brônquica (SARMENTO, CARVALHO e PEIXE, 2007).

Vibração torácica

A vibração torácica consiste em movimentos oscilatórios rítmicos e rápidos de pequena amplitude, caracterizados pela contração isométrica repetida, com vibrações partindo do ombro e membros superiores do terapeuta, exercidos sobre a parede do tórax na fase expiratória com intensidade suficiente para causar vibração nos brônquios (YOKOTA, GODOY e CERIBELLI, 2006).

Compressão torácica

A compressão torácica é uma manobra realizada através da compressão dos arcos costais para expulsão de secreção brônquica durante a fase expiratória. Tem como objetivo promover o aumento do fluxo expiratório e auxiliar o deslocamento de secreção. A compressão torácica pode ser associada à técnica de vibração e esta manobra é conhecida como vibrocompressão (SARMENTO, CARVALHO e PEIXE, 2007).

Percussões torácicas manuais (PTM)

As PTM são definidas como ondas de energia mecânica aplicadas sobre a parede torácica, cujas modalidades incluem: tapotagem, percussão cubital, punho-percussão e dígito-percussão. Estas percussões deslocam as secreções nos brônquios de maior calibre e na traquéia, promovendo uma excitação das zonas reflexógenas da tosse, contribuindo para a remoção do muco (COSTA, 1999).

Terapia expiratória manual passiva (TEMP)

A TEMP consiste na mobilização manual passiva da caixa torácica por meio da compressão regional do tórax na fase expiratória final. Esta técnica, quando aplicada adequadamente, promove a aceleração passiva do fluxo expiratório, possibilitando o deslocamento de secreções brônquicas, facilitando a higienização e prevenindo atelectasias (AZEREDO, 1981).

Aumento do fluxo expiratório (AFE)

Esta técnica consiste na eliminação passiva de secreções brônquicas por aumento do fluxo expiratório e apoio abdominal. É realizado com o paciente em decúbito dorsal ou elevado a 30°, o terapeuta posiciona uma das mãos entre a fúrcula e a linha intermamária (mão torácica) e a outra sobre o umbigo e as últimas costelas (mão abdominal). Após o platô inspiratório a mão torácica exerce uma pressão oblíqua de cima para baixo e de frente para trás, enquanto que a mão abdominal exerce uma pressão também oblíqua, mas de baixo para cima ou age apenas como uma cinta abdominal em contra apoio (SARMENTO, CARVALHO e PEIXE, 2007).

Hiperinsuflação manual com vibração

Esta técnica, também conhecida como *"bag squeezing"*, resume-se na hiperinsuflação pulmonar manual associada à vibração e à compressão torácica, com o objetivo de deslocar secreções brônquicas por meio do aumento do volume inspiratório. A manobra geralmente é realizada por dois fisioterapeutas: um realiza a hiperinsuflação manual e o outro a vibração e/ou compressão torácica manual na fase expiratória (SARMENTO, CARVALHO e PEIXE, 2007).

Aspiração

A aspiração é um procedimento invasivo, indicado para pacientes que apresentam tosse ineficaz ou que estão em uso de via aérea artificial. A técnica tem como objetivo retirar secreção das vias aéreas com a utilização de uma sonda conectada a um gerador de pressão negativa. Deve ser realizada de maneira asséptica e sua duração não deve ultrapassar de 10 a 15 segundos (SARMENTO, CARVALHO e PEIXE, 2007).

Manobra de pressão negativa

A manobra de pressão negativa (MPN) consiste em se fazer uma pressão manual sobre o gradil costal, bilateralmente, durante a fase expiratória, retirando bruscamente a resistência manual aplicada na fase inicial da inspiração (BRUNETTO, HOSHINO e PAULIN, 1999).

Estimulação diafragmática

A estimulação diafragmática, segundo Costa (1999), tem como objetivo reeducar e/ou melhorar a respiração diafragmática do paciente, promovendo um aumento do diâmetro longitudinal e maior mobilização do diafragma, melhorando a ventilação pulmonar.

Foi realizado mobilização de cervical, de membros superiores e de membros inferiores e alongamento dos músculos extensores e flexores de punho, flexores de joelho e de quadril. Os alongamentos foram determinados com base nos resultados dos testes musculoesqueléticos realizados, porém vale salientar que as manifestações ortopédicas não foram o enfoque principal deste estudo.

3.4 Análise estatística

Os dados serão apresentados de forma descritiva considerando os valores iniciais e finais do período de atendimento e expressos em valores absolutos e relativos.

3.5 Relato de caso

H.R.O., sexo masculino, caucasiano, oito anos de idade, portador de AME tipo II, com insuficiência ventilatória crônica, dependente de ventilação mecânica não-invasiva em domicílio.

Nascido no Estado da Bahia, a termo, de parto normal, sem nenhuma intercorrência no pré, peri e pós-natal, com boa evolução, ou seja, assintomático.

Aos 18 meses de idade começou a apresentar manifestações clínicas como fraqueza muscular de membros, caracterizada por dificuldade em levantar-se, tornando-se incapaz de passar da posição sentada para em pé sem auxílio. Aos dois anos de idade apresentou ausência na capacidade de deambular e concomitantemente a isto, apresentou também infecção respiratória que se tornou recorrente (pneumonias de repetição).

Inicialmente recebeu diagnóstico de Distrofia Muscular do tipo Duchenne – laudo Secretaria de Saúde do Estado da Bahia (2004), sendo submetido ao tratamento até os cinco anos de idade, aproximadamente.

No dia 19/06/2006, cinco anos de idade, foi internado com pneumonia e broncoespasmo, apresentando piora do quadro e evoluindo para insuficiência respiratória e necessitando de suporte ventilatório artificial. A extubação foi realizada após seis dias, mantendo leve desconforto respiratório. Depois de 10 dias desse quadro, novamente evolui com insuficiência respiratória. Por esse motivo de regressão do quadro respiratório foi submetido à traqueostomia e mantido em ventilação mecânica. Após várias tentativas de desmame, sem sucesso, foi indicada a adaptação de ventilação mecânica não-invasiva com o aparelho BiPAP[®], para uso domiciliar e que até o presente momento faz uso.

Posteriormente, foi diagnosticado AME confirmado por biópsia muscular (Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – HC FMUSP, 2006).

3.5.1 Avaliação fisioterápica inicial

A avaliação inicial foi realizada dia 10/03/2009 no período vespertino. Na avaliação estática foi observado tórax tipo *pectus excavatum*, cifose e escoliose em “C” torácica à direita; na avaliação dinâmica foi evidenciado ritmo respiratório normal, com frequência respiratória de 19 rpm, expansibilidade torácica anterior direita e lateral esquerda diminuídas; cirtometria dinâmica: nível axilar com 63,5 cm na inspiração (ins.) e 62,5 na expiração (exp.), mamilar: 66,3 na ins. e 65,5 na exp., e 67,7 na ins. e 67,5 na exp. na medida xifoideana. Apresentava excursão diafragmática mínima, tosse ineficaz e improdutiva. Os parâmetros ventilatórios da BiPAP eram de 16 cmH₂O de pressão positiva inspiratória (IPAP) e 6 cmH₂O de pressão positiva expiratória (EPAP). A SatO₂ registrada foi de 93%.

À ausculta pulmonar, murmúrio vesicular presente, com diminuição da ventilação no terço inferior lateral do hemitórax direito e estertores subcreptantes em terço superior anterior e lateral inferior de ambos hemitórax.

Segundo a cuidadora, as aspirações traqueais eram frequentes e realizadas no mínimo três vezes ao dia.

Teste de tolerância sem VNI

No teste de tolerância sem VNI, a SatO₂ e a FR foram registradas a cada minuto durante um intervalo de cinco minutos (Quadro 1). No terceiro minuto o paciente solicitou a recolocação da VNI, porém mantendo SatO₂ acima de 90% seguindo assim até o quinto minuto.

Tempo (min.)	SatO ₂ (%)	FR (bpm)
1º	93 %	33
2º	93 %	34
3º	92 %*	33
4º	93 %	33
5º	92 %	33

Quadro 1 – Teste de tolerância na ausência de VNI realizado na avaliação inicial.

* neste momento paciente solicitou retornar a VNI.

História medicamentosa

A história medicamentosa consta de Amoxicilina (antibiótico) de uso contínuo e Brometo de Ipratrópio e Bromidrato de Fenoterol (broncodilatadores) duas vezes ao dia ou em casos de descompensações.

Avaliação musculoesquelética

Paciente apresentou movimentação seletiva e manteve a postura sentada sem apoio durante 13 segundos.

Em relação à avaliação das alterações musculoesqueléticas, verificou-se:

- luxação de quadril esquerdo (E) e subluxação de ombro direito (D);
- diminuição da ADM de extensão de joelho, dorsiflexão e de flexão plantar.
- contratura de flexores de 44° em quadril D e 50° em quadril esquerdo E;
- encurtamento do segmento femoral em membro inferior E;
- 162° de ângulo poplíteo D e 168° de ângulo poplíteo E;
- testes de Ober e Duncan-Ely tiveram resultado negativo.

Exames complementares

Os exames complementares aqui descritos serão considerados somente os mais recentes.

Hemograma e urina I – Associação Hospitalar de Bauru (08/03/09)

Hemácias: 4.34 milhões/mm³, hemoglobina: 12,6 g/dl, hematócrito: 36,7%, leucócitos: 15.900/mm³, segmentados: 11.446/mm³, eosinófilos: 0,159%, linfócitos: 2.365/mm³, trombócitos: 1.272/mm³, plaquetas: 269.000/mm³, VHS: 70 mm/h.

Urina I: urobilinogênio: 0,2 mg/dl, leucócitos: 1000/ml, hemácias: 1000/ml.

Espirometria

Para realização da espirometria, o paciente foi mantido com a VNI, utilizou-se um clipe nasal para oclusão das narinas e a acoplação do bocal oral foi facilitada pelas mãos da fisioterapeuta, pois o paciente apresentou dificuldades para adaptar-se ao bocal do aparelho. Foram realizadas oito manobras de CVF em virtude da dificuldade na obtenção de curvas reproduzíveis, devido à limitação do paciente em

realizar corretamente as manobras. Diante das dificuldades para a realização da prova e considerando a que apresentou os melhores valores (Quadro 3), o laudo pneumofuncional apontou uma possível disfunção ventilatória obstrutiva pela redução dos valores do índice de Tiffeneau e dos fluxos expiratórios.

3.5.2 Diagnóstico fisioterapêutico

Disfunção respiratória biomecânica restritiva hipersecretiva obstrutiva.

4 RESULTADOS ALCANÇADOS

A avaliação estática manteve-se como inicialmente, enquanto que na avaliação dinâmica foi evidenciado ritmo respiratório normal, frequência respiratória de 20 rpm, expansibilidade torácica lateral esquerda discretamente diminuída; circunferência dinâmica: nível axilar com 65,0 cm na ins. e 64,0 na exp., mamilar: 67,5 na ins. e 66,5 na exp., e 68,5 na ins. e 68,0 na exp. na medida xifoideana. A excursão diafragmática não apresentou mudança, permanecendo mínima, bem como a tosse ineficaz e improdutiva. Na ausculta pulmonar, murmúrio vesicular presente, com redução da ventilação no terço inferior do hemitórax esquerdo, com estertores subcrepantes no terço superior anterior de ambos hemitórax. Os parâmetros ventilatórios da BiPAP não foram alterados.

A SatO₂ registrada foi de 99 % e em relação à FR e P, calculou-se a média mensal dos valores apresentados em todos os atendimentos pré e pós-terapia, demonstrados na Tabela 1.

Tabela 1- Média mensal da frequência respiratória e do pulso pré e pós-terapia do primeiro ao quarto mês de atendimento.

Período mensal	Frequência respiratória (rpm)		Frequência de pulso (bpm)	
	Pré-terapia	Pós-terapia	Pré-terapia	Pós-terapia
1 ^o	20,75	22,12	107,25	99,62
2 ^o	23,12	21,25	112,75	106,0
3 ^o	21,87	23,87	120,87	108,37
4 ^o	27,25	24,37	116,12	108,37
Média da soma total	23,24	22,77	114,24	104,66

Teste de tolerância na ausência de VNI

O teste de tolerância na ausência de VNI (Quadro 2) foi executado da mesma forma como descrita na avaliação inicial. Embora tenha solicitado a recolocação da VNI no segundo minuto do teste, o paciente manteve saturação normal até o fim do tempo de cinco minutos.

Tempo (min.)	SatO ₂ (%)	FR (bpm)
1º	91 %	30
2º	90 % *	31
3º	93 %	31
4º	91 %	30
5º	93 %	30

Quadro 2 – Teste de tolerância na ausência de VNI realizado na avaliação final.

* neste momento paciente solicitou retornar a VNI.

Espirometria

A espirometria foi executada igualmente como descrita na avaliação inicial. O paciente mostrou-se colaborativo, porém apresentou grande dificuldade para realizar a inspiração no equipamento, não sendo possível visualizar as curvas inspiratórias.

O resultado do exame espirométrico foi compatível com possível distúrbio ventilatório restritivo de grau leve, visto que os valores de CVF encontraram-se baixos diante dos valores normais do Índice de Tiffeneau. Além disso, os valores dos fluxos expiratórios, que juntamente com os valores do Índice de Tiffeneau, poderiam indicar obstrução, encontraram-se normais.

Para melhor visualização, no Quadro 3 estão relacionados os valores das variáveis espirométricas obtidos na avaliação inicial e final.

Variáveis (%)	Avaliação inicial	Avaliação final
CVF	28,87	77,60
VEF ₁	18,51	82,83
VEF ₁ %	65,00	108,24
FEF ₅₀	15,77	74,80
FEF ₇₅	20,34	103,58
FEF ₂₅₋₇₅	08,16	86,23

Quadro 3 – Valores das variáveis espirométricas obtidos na avaliação inicial e final.

CVF: capacidade vital forçada; VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo; VEF₁%: índice de Tiffeneau; FEF₅₀: fluxo expiratório forçado em 50% da CVF; FEF₇₅: fluxo expiratório forçado em 75% da CVF; FEF₂₅₋₇₅: fluxo expiratório forçado médio entre 25% e 75% da CVF.

Avaliação musculoesquelética

Houve uma diferença clínica em relação a ADM de extensão de joelho, dorsiflexão e flexão plantar, bilateralmente. O teste de Thomas apresentou-se com menor resultado no quadril E, o ângulo poplíteo aumentou em 12° no joelho D e 26° no joelho E e os testes de Ober e Duncan-Ely permaneceram negativos.

Os resultados dos testes ortopédicos e os valores da ADM observados na avaliação inicial e final estão ilustrados na Tabela 2.

Tabela 2- Resultado dos testes ortopédicos e valores da ADM na avaliação fisioterápica inicial e final.

Nomeação dos testes	Avaliação Inicial		Avaliação Final	
	Direito	Esquerdo	Direito	Esquerdo
Ângulo poplíteo	162°	168°	150°	142°
Teste de Duncan-Ely	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Teste de Galeazzi	Negativo	Positivo	Negativo	Positivo
Teste de Ober	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo
Teste de Thomas	44°	50°	48°	40°
Extensão de Joelho	18°	12°	30°	38°
Dorsiflexão	16°	20°	20°	20°
Flexão plantar	16°	40°	32°	40°
Inversão	12°	26°	13°	20°
Eversão	12°	20°	12°	20°

5 DISCUSSÃO

O diagnóstico da AME pode ser dado pelo quadro clínico, resultados de eletroneuromiografia (ENMG), biópsia muscular e também pela investigação genética (ARAÚJO, RAMOS E CABELLO, 2005). No entanto, clinicamente, a AME pode ser confundida com algumas formas de distrofias musculares, pois ambas apresentam quadro semelhante (ORSINI et al., 2008). Este pode ter sido o fator que influenciou a hipótese diagnóstica médica inicial do paciente, dado como distrofia muscular do tipo Duchenne e que após dois anos se confirmou a AME.

A fraqueza muscular é uma das principais manifestações clínicas dessa patologia, geralmente apresenta-se simétrica e proximal e surge nos primeiros anos de vida comprometendo a função motora dos membros superiores e membros inferiores, sendo capaz de provocar contraturas, deformidade na coluna vertebral e aumento do risco de fraturas. A avaliação ortopédica nestes casos inclui a medida da ADM, força muscular, mobilidade e habilidade para manter-se na posição sentada (WANG et al., 2007). A manifestação da fraqueza muscular foi observada no sujeito deste estudo, com início em torno de 18 meses de idade, segundo relato da cuidadora, caracterizando-se pela incapacidade de levantar e posteriormente de deambular.

Segundo Vasconcelos et al. (2005), o tratamento fisioterapêutico regular é essencial para a melhoria do estado geral dos portadores de AME. É importante a realização de mobilizações e alongamentos, visando o aumento e manutenção da ADM, prevenindo o surgimento de contraturas e deformidades secundárias à imobilidade e posturas anormais (ORSINI et al., 2008). No presente trabalho a realização de mobilizações e alongamentos resultaram em ganho de ADM, constatado pelos testes ortopédicos e medida da ADM realizados na avaliação inicial e final: redução do ângulo poplíteo de 12° no membro inferior D e 26° em membro inferior E, o que conseqüentemente promoveu ganho na amplitude do movimento de extensão dos joelhos. A contratura dos flexores de quadril diminuiu em 10° no membro inferior E e os movimentos de dorsiflexão e flexão plantar apresentaram aumento de 4° e 16°, respectivamente, no membro inferior D.

A AME, assim como as demais DNM, provoca alterações no arcabouço torácico e os pacientes tendem a desenvolver deformidades vertebrais (TANGSRUD

et al., 2001). Comumente a cifoescoliose, uma combinação da cifose e da escoliose, é observada nos portadores de DNM, e esta alteração pode provocar um defeito pulmonar restritivo severo resultante de uma má expansão pulmonar (SCHILZ, 2000). Segundo Slutzky (1997) nos casos avançados de escoliose, os sons respiratórios diminuem no lado torácico em que os arcos costais estão mais aproximados, o que indica ventilação e fluxo de ar precários. Isto pode explicar a diminuição da ventilação no hemitórax esquerdo frequentemente constatada durante os atendimentos ao paciente, através da ausculta pulmonar, visto que este apresentava escoliose em “C” à direita. Outra alteração comum, também identificada neste paciente, é a anormalidade na configuração torácica denominada *pectus excavatum*, que caracteriza-se por uma depressão parcial ou total do esterno e das cartilagens para-esternais inferiores (REBEIS et al., 2004). Assim como a cifoescoliose, o *pectus excavatum* também pode provocar distúrbio pulmonar restritivo e ambos comprometem o funcionamento normal da mecânica ventilatória, uma vez que esta depende de uma caixa torácica complacente com excursão livre durante o ciclo respiratório (WILKINS e STOLLER, 2000). Dessa forma, essas alterações da caixa torácica encontradas no paciente, possivelmente contribuíram para o caráter restritivo do distúrbio respiratório identificado no exame espirométrico. Esse distúrbio foi caracterizado somente na última espirometria, pois inicialmente o fator obstrutivo (VEF1: 18,51; VEF₁%: 65,00; FEF 25-75: 08,16) ficou mais evidenciado que o restritivo.

A fraqueza também atinge a musculatura respiratória de forma progressiva, o que resulta em disfunção respiratória pelo comprometimento combinado dos músculos inspiratórios e expiratórios (WANG et al., 2007). De acordo com Schilz (2000) esta fraqueza é caracterizada pela incapacidade de gerar ou manter pressões respiratórias normais. A tosse ineficaz e a dificuldade na eliminação de secreção indicam fraqueza dos músculos expiratórios e causam infecções broncopulmonares (TZENG e BACH, 2000). Os músculos intercostais também são acometidos, provocando o rebaixamento das costelas, que confere ao tórax um aspecto triangular que contribui para infecções broncopulmonares e atelectasias recorrentes, situação essa frequentemente encontrada no paciente (IOSS et al., 2004).

Paschoal, Villalba e Pereira (2007) explicam que nos portadores de DNM as complicações respiratórias decorrentes da fraqueza muscular podem evoluir para

insuficiência respiratória crônica, que dentro de uma classificação proposta pelos autores, pode ser caracterizada como um quadro de insuficiência respiratória crônica restritiva com hipoventilação. Segundo Vasconcelos et al. (2005) a insuficiência respiratória pode se desenvolver mais lentamente por descompensação ventilatória progressiva ou também apresentar-se de forma aguda como resultado de uma infecção broncopulmonar, por exemplo. Sendo assim, a evolução comum destes pacientes segue dessa forma: infecção broncopulmonar recorrente, hospitalizações, intubação endotraqueal, traqueostomia e óbito (TZENG e BACH, 2000).

Visto que a insuficiência respiratória é a causa mais frequente de morte em crianças com AME, daí a importância de realizar avaliações periódicas a fim de identificar o estágio da doença e elaborar as medidas terapêuticas adequadas (PASCHOAL, VILLALBA e PEREIRA, 2007).

Tal evolução clínica é encontrada no sujeito deste estudo, haja vista que em torno dos dois anos de idade começou a apresentar infecções respiratórias de repetição e aos cinco anos, durante um desses episódios de infecção, evoluiu para insuficiência respiratória, sendo submetido à intubação endotraqueal e posteriormente à traqueostomia para adaptação de suporte ventilatório não-invasivo.

Paschoal, Villalba e Pereira (2007) explicam que a insuficiência respiratória surge inicialmente durante o sono e, portanto, a VNI deve estar indicada, neste caso, somente para este período, com máscara nasal ou oronasal. A extensão da ventilação para o período diurno deve ser considerada se o paciente apresentar, enquanto acordado, pressão parcial de gás carbônico no sangue arterial maior que 50 mmHg ou SatO₂ menor que 92%. Para Silva, Foronda e Troster (2003), a VNI deve ser iniciada nos portadores de DNM imediatamente após o primeiro episódio de hipoventilação e está indicada para pacientes que possuem uma função bulbar normal, ou ao menos próxima do normal, e que possam respirar independentemente por algum tempo. Nos casos em que há total dependência do aparelho, problemas na deglutição e hipersecretividade, deve ser considerada a realização de traqueostomia. Do mesmo modo, Paschoal, Villalba e Pereira (2007) comentam que a traqueostomia só deve ser indicada nas situações de absoluta intolerância a VNI ou em caso de grave acometimento da musculatura bulbar. A traqueostomia prejudica os mecanismos normais de defesa da traquéia, aumenta a secreção, e germes de difícil controle se colonizam, além de afetar a deglutição e a fonação. Portanto, a realização de traqueostomia para VNI é uma decisão que deve ser

cuidadosamente discutida (WANG et al., 2007). Neste paciente a realização de traqueostomia foi necessária, pois o mesmo encontrava-se em um estágio grave da doença, com grande comprometimento do sistema respiratório, porém a possibilidade de se ter prolongado a execução desse procedimento talvez não indicaria vantagem ao paciente, mas tendo em vista os problemas já comentados sobre as complicações da traqueostomia, nesse sentido, o risco de novas complicações poderia ser evitado.

Todos os pacientes com DNM devem ser avaliados quanto à necessidade de suporte ventilatório domiciliar (SILVA, FORONDA e TROSTER, 2003). O sujeito deste estudo, recebe assistência ventilatória no domicílio com o sistema BiPAP. Os parâmetros ventilatórios do aparelho foram determinados ainda na unidade hospitalar e a manutenção realizada periodicamente. Durante o estudo tinha-se a pretensão de alterar os parâmetros ventilatórios para valores menores que os do encontrado no início do tratamento, entretanto isto não foi executado devido à dificuldade de comunicação com o responsável pela determinação destes parâmetros, para que essa possibilidade fosse discutida.

A eficiência do BiPAP em melhorar a ventilação pode ser comprometida pelo acúmulo de secreção ou a redução da complacência pulmonar, tornando-se uma limitação importante para sua utilização em indivíduos com insuficiência respiratória crônica, porém a associação de técnicas efetivas de fisioterapia respiratória para higienização brônquica ampliam muito a aplicabilidade do aparelho (PASCHOAL, VILLALBA e PEREIRA, 2007). O objetivo da fisioterapia respiratória é limitar o comprometimento pulmonar e o risco de falência respiratória (ORSINI et al., 2008). Para isto devem ser utilizadas técnicas de higienização brônquica e de reexpansão pulmonar. O tratamento fisioterapêutico respiratório somado ao suporte ventilatório são muitas vezes suficientes para limitar os riscos de complicações respiratórias, melhorando a qualidade de vida, reduzindo internações por insuficiência respiratória grave e a necessidade de traqueostomia, embora esta estratégia de tratamento não seja capaz de impedir o curso progressivo da doença (IOSS et al. 2004). O presente estudo aponta para uma melhora clínica neste caso, visto que o paciente não foi submetido à internação durante o período de atendimento fisioterapêutico e apresentou redução da necessidade de aspiração traqueal no período noturno e nos dias que não havia atendimento, melhora no aspecto e quantidade da secreção e melhora nos parâmetros ventilatórios. Sabendo que a ausculta pulmonar, para o

fisioterapeuta respiratório, é a ferramenta mais importante, tanto para avaliação específica e monitorização da evolução do paciente, quanto no acompanhamento dos resultados das técnicas de higienização brônquica (BASSO et al., 2008), vale salientar que durante os atendimentos observou-se um predomínio na ausculta pulmonar de roncosp e estertores subcrepantes difusos, em ambos hemitórax, anterior e posteriormente, e a ventilação frequentemente apresentou-se diminuída no hemitórax esquerdo. Porém, a melhora da ausculta pulmonar foi constatada ao término de cada sessão, apresentando redução ou ausência dos ruídos adventícios e melhora da ventilação de ambos hemitórax, isto aponta sinais de que as manobras de desobstrução brônquica e de reexpansão pulmonar foram aplicadas de forma efetiva. A cirtometria dinâmica mostrou aumento, sendo este de 1,5 cm, na ins. e exp., no nível axilar, 1,2 cm na ins. e 1,0 cm na exp., no nível mamilar e 0,8 cm na ins. e 0,5 na exp., no nível xifoideano. Estes valores evidenciam aumento da expansibilidade torácica e, portanto, pode ter contribuído para a melhora da ventilação e, possivelmente, proporcionado aumento do volume corrente.

O tratamento fisioterapêutico respiratório proporcionou outras melhoras clínicas, que devem ser ressaltadas pelo quadro do paciente e pelo caráter progressivo da doença, tais como a redução da FR e da frequência de P, evidenciada no decorrer do período de atendimento, pela soma da média mensal obtida destes parâmetros. A SatO₂ apresentou melhora quando comparados os valores registrados na avaliação inicial e final (93% e 99%, respectivamente) e nos testes de tolerância na ausência de VNI, visto que no teste realizado na avaliação inicial o paciente apresentou diminuição da SatO₂ (93% no 1º min. para 92% no 5º min.), mantendo FR média de 33 rpm, e no teste executado na avaliação final o paciente aumentou a SatO₂ no período de tempo determinado (91% no 1º min. para 93% no 5º min.), mantendo FR média de 30 rpm, o que indica melhora da capacidade de fadiga. Além disso, o paciente pôde desfrutar de uma atividade de lazer e nesta conseguiu manter-se cerca de duas horas na ausência do suporte ventilatório, possibilitando a este melhor qualidade de vida.

Em relação às variáveis espirométricas, no estudo realizado por loss et al. (2004) que incluía 100 crianças com traqueostomia e portadoras de AME tipo II, entre elas quatro com idade de sete anos e oito com idade de nove anos, idade próxima ao do paciente estudado, o exame espirométrico apontou CVF de 41% e 38% do valor previsto, respectivamente. De acordo com os mesmos autores, o valor da CVF

parece ser um indicador de risco para complicações pulmonares. No presente trabalho, o exame espirométrico inicial do paciente apresentou CVF de 28,87%, abaixo dos valores apresentados no citado estudo. Porém na avaliação final a paciente apresentou CVF de 77,60%, acima do valor esperado para população acima estudada. Esta constatação mostra a melhora na prova pneumofuncional, somado a alteração do laudo espirométrico pós-tratamento em que não houve mais predomínio da obstrução, o qual provavelmente era ocasionado pela hipersecretividade e que após o período de atendimento este fator foi minimizado, o que acarreta benefícios para o paciente e indícios da efetividade do tratamento.

Limitações do estudo e sugestões para estudos futuros

De acordo com a disponibilidade de tempo e seguindo o protocolo adotado neste trabalho, os atendimentos foram realizados três vezes por semana no domicílio do paciente, a limitação na frequência e forma de atendimento referem-se à necessidade do paciente receber atendimento diário, devido ao quadro de comprometimento respiratório que ele apresenta, e que o domicílio, embora possa ser um local confortável e cômodo para o paciente e familiares, algumas vezes não oferece um ambiente adequado para realização das técnicas ou com recursos suficientes.

Pensando no aprimoramento da estratégia terapêutica para o paciente deste estudo, alguns recursos, descritos abaixo, podem ser sugeridos e utilizados em estudos futuros.

Nas situações em que a tosse é completamente ineficaz, está formalmente indicado um aparelho conhecido como *IN-Exsufiator*[®] ou *Cough-assist*[®]. Este aparelho é capaz de realizar a insuflação com pressão positiva e aspiração, com pressão negativa, imediatamente após a expansão pulmonar. A possibilidade de se fazer uso de uma dessas máquinas facilita o cuidado de pacientes com DNM, mesmo em fases não muito avançadas de comprometimento da musculatura respiratória (PASCHOAL, VILLALBA e PEREIRA, 2007). A sugestão deste aparelho não é uma forma de substituição da atuação do profissional fisioterapeuta, mas sim, um auxiliador, principalmente na ausência deste profissional em períodos além do atendimento em que a aspiração é necessária e que somente os cuidadores estão presentes.

Segundo Merlini et al. (1989), os pacientes AME devem receber maior atenção quanto a correção e estabilização da coluna vertebral, que infelizmente algumas vezes não recebem tratamento preventivo eficaz. No trabalho dos mesmos autores, o uso de órteses não impediu a progressão da escoliose, no entanto elas são amplamente utilizadas com a finalidade de retardar a deformidade. Os pacientes que foram submetidos à correção cirúrgica melhoraram o equilíbrio e o conforto na posição sentada e, conseqüentemente, a função dos membros superiores, além de promover uma melhora estética acentuada. Portanto a possibilidade de correção cirúrgica poderia ser levantada para o sujeito deste estudo.

A dificuldade no contato com a equipe envolvida no tratamento do paciente também foi um fator limitante do estudo. Dessa forma não foi possível ter acesso a algumas informações sobre o tratamento fisioterapêutico recebido anteriormente, discutir com outros profissionais sobre a evolução e aspectos que poderiam contribuir ainda mais para a melhora do paciente.

Sabendo que a qualidade de vida é uma forte influência na expectativa de vida de portadores de AME (SOARES et al., 2006), e que o tratamento fisioterapêutico, a manutenção de um bom estado de hidratação e nutrição (Vasconcelos et al., 2005) e também o acompanhamento psicológico, tendo em vista o caráter progressivo da doença e seu impacto tanto para o paciente quanto para a sua família, são essenciais para a melhora do quadro geral destes indivíduos, torna-se evidente a necessidade da abordagem de uma equipe interprofissional atuante e comunicante.

6 CONCLUSÃO

A Atrofia Muscular Espinhal é uma doença de caráter progressivo, especialmente em relação ao sistema respiratório, e a Fisioterapia respiratória tem papel extremamente importante, promovendo benefícios clínicos, limitando o comprometimento respiratório e o risco de complicações, tornando evidente, neste caso, a efetividade do tratamento fisioterapêutico respiratório independentemente do quadro clínico do portador.

7 Referências

ARAÚJO, A. P. Q. C.; RAMOS, V. G.; CABELLO, P. H. Dificuldades Diagnósticas na atrofia muscular espinhal. **Arq. Neuropsiquiatr.** São Paulo, v. 63, n. 1, p. 145 – 149, 2005.

AZEREDO, C. A. C. **Fisioterapia Desobstrutiva Bronco-Pulmonar (FDBP)**. 2ª ed. Rio de Janeiro: Portinho Cavalcanti Editora Ltda, 1981.

BASSO, R. P.; JAMAMI, M.; LORENZO, V. A. P.; COSTA, D. Ausculta pulmonar: uma perspectiva teórica. **Fisioter. Mov.** v. 21, n. 4, p. 35 – 42, out./dez. 2008.

BENADY, S. G. Spinal Muscular Atrophy in Childhood: review of 50 cases. **Develop. Med. Child Neurol.** Londres. v. 20, p. 746 – 57, 1978.

BRUNETTO, A. F.; HOSHINO, A. A.; PAULIN, E. Análise dos efeitos das manobras de pressão negativa e da sustentação máxima da inspiração nos volumes pulmonares. **Arq. Ciênc. Saúde Unipar.** Umuarama. v. 3, n.3, p. 193 – 197, set. – dez.1999.

CARVALHO, C. R. R. **Ventilação Mecânica. Vol. I – Básico.** São Paulo: Atheneu, 2006.

COSTA, D. **Fisioterapia Respiratória Básica.** São Paulo: Atheneu, 1999.

FONSECA, L. F; PIANETTI, G; XAVIER C. C. **Compêndio de Neurologia Infantil.** Rio de Janeiro, RJ: Medsi, 2002.

IOOS, C. et al. Respiratory capacity course in patients with Infantile Spinal Muscular Atrophy. **CHEST – American College of Chest Physicians.** v. 126, n. 3, p. 831-837, set. 2004.

MARCONDES, E. et al. **Pediatria Básica – Tomo I Pediatria Geral e Neonatal.** 9ª ed. São Paulo: Sarvier, 2003.

MARCONDES, E. et al. **Pediatria Básica – Tomo II Pediatria Clínica Geral.** 9ª ed. São Paulo: Sarvier, 2003.

MERLINI, L. et al. Scoliosis in spinal muscular atrophy: natural history and management. **Developmental Medicine and Child Neurology,** v. 31, p. 501-508, 1989.

MOURA, E. W.; SILVA, P. A. C. **Fisioterapia: aspectos clínicos e práticos da reabilitação.** São Paulo: Artes Médicas, 2005.

NOGUÉS, M. A.; BENARROCH, E. Abnormalities of respiratory control and the respiratory motor unit. **The Neurologist**. v. 14, n. 5, p. 273-288, set. 2008.

ORSINI, M. et al. Uma revisão das principais abordagens fisioterapêuticas nas atrofia musculares espinhais. **Revista Neurociências**. São Paulo, v. 16. n. 1, p. 46-52, 2008.

PASCHOAL, I. A; VILLALBA, W. O; PEREIRA, M. C. Insuficiência respiratória crônica nas doenças neuromusculares: diagnóstico e tratamento. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. São Paulo, n. 1, jan/fev, 2007.

PEREIRA, C. A. C. Espirometria. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. São Paulo, n. 28 (Supl. 3), 2002.

REBEIS, E. B. et al. Índice antropométrico para classificação quantitativa do *pectus excavatum*. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**. São Paulo, v.30, n. 6, nov./dez. 2004.

REED, U. C. Doenças Neuromusculares. **Jornal de Pediatria**. São Paulo, vol. 78, Supl. 1, 2002.

SARMENTO, J. V; CARVALHO, F. A; PEIXE, A. A. F. **Fisioterapia respiratória em pediatria e neonatologia**. Barueri: Manole, 2007.

WILKINS, R. L.; STOLLER, J. Avaliação do paciente à beira do leito. In: SCANLAN, C. L.; WILKINS, R. L.; STOLLER, J. K. **Fundamentos da terapia respiratória de Egan**. 7ª ed. Barueri: Manole, 2000.

SCHILZ, R. Doenças neuromusculares e outras doenças da parede torácica. In: SCANLAN, C. L.; WILKINS, R. L.; STOLLER, J. K. **Fundamentos da terapia respiratória de Egan**. 7ª ed. Barueri: Manole, 2000.

SHIMIZU, W. A. L. et al. Amiotrofia espinhal progressiva 'tipo IV' – aspectos clínicos e reabilitação. **Med. Reabil**. V. 28, n 1, p. 1-6, 2009.

SILVA, D. C. B.; FORONDA, F. A. K.; TROSTER, E. J. Ventilação não invasiva em pediatria. **Jornal de Pediatria**. Rio de Janeiro, v. 79, supl. 2, p. S161-S168, 2003.

SLUTZKY, L. C. **Fisioterapia Respiratória nas enfermidades neuromusculares**. 4 ed. Rio de Janeiro: Revinter, 1997.

SOARES, J. A.; SILVA, N. L. S.; LEITE, S. O.; PARISI, M. T. Fisioterapia e qualidade de vida de paciente com atrofia espinal progressiva tipo I – relato de caso. **Arq. Ciênc. Saúde**, v. 13, n. 1, p. 44 – 47, jan. / mar. 2006.

STUBERG, W. A.; SANGER, W. G. Distúrbios genéticos: uma perspectiva pediátrica. In: UMPHRED, D. A. **Reabilitação Neurológica**. São Paulo: Manole, 2004. p. 302-324.

TANGSRUD, S. E. et al. Lung function measurements in young children with spinal muscle atrophy; a cross sectional survey on the effect of position and bracing. **Arch. Dis. Child.** Oslo, n. 84, p. 521 – 524, 2001.

TZENG, A. C; BACH, J. R. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. **CHEST – American College of Chest Physicians.** New Jersey, n. 118, 2000.

VASCONCELOS, M; FINEZA, I; FÉLIX, M; ESTÊVÃO, M. H. Atrofia Muscular Espinhal – Apoio ventilatório não-invasivo em pediatria. **Revista Portuguesa de Pneumologia.** Coimbra, v. XI, n. 5, set. – out. 2005.

WANG, C. H. et al. Consensus Statement for Standard of Care in Spinal Muscular Atrophy. **Journal of Child Neurology.** Stanford, v. 22, n. 8, p. 1027-49, ago. 2007.

YOKOTA, C. O.; GODOY, A. C. F.; CERIBELLI, M. I. P. F. Fisioterapia respiratória em pacientes sob ventilação mecânica. **Rev. Ciênc. Méd.** Campinas, v. 15, n. 4, p. 339-345, jul./ago., 2006.

APÊNDICE A**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PATERNO**

Título do Projeto: Abordagem fisioterapêutica respiratória na doença amiotrófica espinhal – estudo de caso.

Nome do pesquisador/orientador: Prof^o. Ms. Bruno Martinelli.

Rua: Irmã Arminda, 10-50. Jd Brasil. Bauru/SP. Tel: 2107 7056/7057.

Local da pesquisa:

OBJETIVO: Apresentar e descrever um caso de doença amiotrófica e o atendimento fisioterapêutico.

Por meio desta esclarecemos que a aluna Lilian Maria Candido de Souza, do curso de Fisioterapia da Universidade do Sagrado Coração, realizará uma avaliação e tratamento por meio de uma ficha de avaliação e aparelhos não invasivos (goniômetro, fita métrica, estetoscópio e oxímetro).

Para garantir a segurança dos participantes envolvidos no estudo, os procedimentos empregados estarão de acordo com as normas éticas, garantindo sigilo e privacidade dos participantes. Além do que, não haverá nenhuma despesa financeira decorrente da participação dos indivíduos na pesquisa, nem por parte dos participantes quanto dos pesquisadores.

Esses procedimentos não causam nenhum dano à saúde do voluntário e caso haja alguma intercorrência os pesquisadores serão responsáveis por tais fatos decorrentes da avaliação.

Dessa forma solicito o consentimento para participar do referido estudo, de acordo com as condições mencionadas no presente documento. No caso de necessidade de informações, sugere-se contato com os alunos ou responsáveis para maiores esclarecimentos.

Não há obrigatoriedade de participação na pesquisa, e sua desistência pode ser a qualquer momento e não acarretará nenhum comprometimento quanto a outros tratamentos.

Certifico-me que li e foi me lido esse termo de consentimento e que entendi o seu conteúdo. A minha assinatura demonstra que concordei livremente em participar deste estudo.

Atenciosamente,

Orientador:

Prof. Ms. Bruno Martinelli

_____/_____/_____

De acordo _____ / ____ / ____

Assinatura

Bauru, _____, _____ 2008.

APÊNDICE B

Ficha de Avaliação - Fisioterapia Respiratória			
Identificação			
Nome:			
Data de Nascimento:			
End.:			
Responsáveis			
Pai:			
Mãe:			
Diagnóstico médico:			Data:
Queixa principal:			
HMP:			
HMA:			
HF:			
História Gestacional:			
Exame físico - Respiratório			
Peso:		Estatura:	IMC:
FC:		FR:	PA: SatO ₂ :
Tipo de tórax:			
Padrão respiratório:			
Ritmo respiratório:			
Expansibilidade torácica:			
Percussão torácica:			
Ausculta pulmonar:			
Tosse:			

<input type="checkbox"/> eficaz		<input type="checkbox"/> ineficaz					
<input type="checkbox"/> produtiva		<input type="checkbox"/> improdutiva					
Medicamentos:							
Observações:							
Exame Físico - Musculoesquelético							
Tronco							
Escoliose ()		Cifose ()	Cifo escoliose ()				
D:							
E:							
MMII							
Quadril		D	E	Joelho		D	E
Teste de Thomas				Flexão			
Teste de Galeazzi				Extensão			
Teste de Ober				Ângulo Poplíteo			
Flexão							
Extensão				Duncan-Ely			
Abdução							
Observações:							