

ABORDAGEM FISIOTERAPÊUTICA NA REABILITAÇÃO FUNCIONAL DE PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE CINTURAS PHYSIO THERAPEUTIC APPROACH IN FUNCTIONAL REHABILITATION OF PATIENTS WITH WAIST MUSCULAR DYSTROPHY

Ingrid Caroline da Silva Liberato

Graduanda do Curso de Fisioterapia do Centro Universitário São José.

Thiago Bezerra Pereira

Prof. Me. em Neurologia, Docente do Centro Universitário São José.

RESUMO

A DMC (Distrofia Muscular de Cinturas) é uma doença rara, degenerativa e hereditária de padrão autossômico recessiva ou dominante, com mutação genética, ou seja, por alteração da proteína que se chama Distrofina. Essa doença acomete a cintura pélvica e a cintura escapular (proximal), apresentando os principais sintomas que são fraqueza e fádiga muscular, marcha miopática, hiperlordose e hipertofia de panturrilhas. O tratamento fisioterapêutico recomendado para reabilitação desse paciente com o objetivo de aumentar a função global, fortalecer os músculos, melhorar a qualidade de vida, ganhar mobilidade, aumentar controle de tronco, através da cinesioterapia motora e respiratória. Esta revisão integrativa, tem como contexto o tratamento de pacientes com Distrofia Muscular de Cinturas na reabilitação funcional através de abordagem fisioterapêutica. A Hidroterapia, a realidade virtual não imersiva, a cinesioterapia respiratória e abordagem fisioterapêutica na pediatria são intervenções importantes nos

pacientes com diagnóstico de DMC. Conclui-se que a fisioterapia é eficaz para a reabilitação de pacientes com distrofia, através de cada técnica demostrada como tratamento terapêutico, promovendo qualidade de vida e independência, além de preservar a função motora.

Palavras-chave: Distrofia Muscular de Cinturas; Reabilitação; Herança Genética.

ABSTRACT

LGMD (Limb Girdle Muscular Dystrophy) is a rare, degenerative and hereditary disease of an autosomal recessive or dominant pattern, with a genetic mutation, that is, by alteration of the protein that is called Dystrophin. This disease affects the pelvic girdle and the scapular girdle (proximal), presenting the main symptoms which are muscle weakness and phadigis, myopathic gait, hyperlordosis and hypertophy of the calves. The physiotherapeutic treatment recommended for the rehabilitation of this patient with the objective of increasing global function, strengthening muscles, improving quality of life, gaining mobility, increasing trunk control, through motor and respiratory kinesiotherapy. This integrative review has as its context the treatment of patients with Limb Girdle Muscular Dystrophy in functional rehabilitation through a physiotherapeutic approach. non-immersive virtual reality, Hydrotherapy, respiratory kinesiotherapy, physiotherapy approach in pediatrics are important interventions in patients diagnosed with LGMD. It is concluded that physiotherapy is effective for the rehabilitation of patients with dystrophy, through each technique demonstrated as a therapeutic treatment, promoting quality of life and independence, in addition to preserving motor function.

Keywords: Limb-Girdle Muscular Dystrophy; Rehabilitation; Genetic Inheritance.

INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Cinturas (DMC) é uma doença rara, degenerativa e hereditária de padrão autossômico recessiva e dominiante, com mutação genética, ou seja, alteração da proteína Distrofina, que é importante para o corpo. A DMC acomete a cintura pélvica e a cintura escapular (proximal), começa geralmente na infância, mas é aparente na adolescência e se desenvolve mais na fase adulta em ambos os sexos (LORENZONI, *et al.*, 2021).

Os principais sintomas são a fraqueza muscular, a marcha miopática, hiperlordose, hipertrofia de panturrilha, fadiga muscular e posteriormente acomete os MMSS, além da parte cardíaca e respiratória. O paciente apresenta dificuldade para deambular, ao se levantar da cama, do sofá ou da cadeira, perda de equilíbrio, queda frequente e ocorre a degeneração muscular (PRUMES, *et al.*, 2020).

O tratamento fisioterapêutico é recomendado para reabilitação desse paciente com o objetivo de aumentar a função global, fortalecer os músculos, melhorar a qualidade de vida, ganhar mobilidade, aumentar o controle do tronco, através da cinesioterapia motora, com alongamento e hidroterapia. A cinesioterapia respiratória, utiliza a reexpansão pulmonar, para aumentar a capacidade respiratória deste paciente (Da LUZ, *et al.*, 2021).

Nesse contexto, a cinesioterapia é uma técnica terapêutica muito utilizada no tratamento de DMC, para evitar encurtamento e fraqueza muscular, além de diminuir o incomodo. A cinesio deve ser realizada de forma diária (ORSINI, *et al.*, 2024).

Diante disso, o tratamento fisioterapêutico através da hidroterapia é benéfico, pois da independência funcional com fins terapêuticos na água, melhorando a qualidade de vida e bem estar deste paciente. Além disso, alivia as dores e melhora na parte sensorial e motora (LIMA e CORDEIRO, 2020).

Através de estudos realizados sobre este assunto, são poucos artigos encontrados na literatura, principalmente relacionado ao tratamento de pacientes com DMC. Este trabalho discorre sobre os sintomas, sobre a herança genética e o tratamento fisioterapêutico adequado para pacientes com distrofia muscular de cinturas apresentando os benefícios e a eficácia desta terapia.

A partir disso, o objetivo geral deste estudo foi entender a importância da fisioterapia no tratamento de pacientes com DMC.

METODOLOGIA

O presente estudo trata-se de uma revisão literária, de caráter integrativo, que tem como contexto o tratamento de pacientes com Distrofia Muscular de Cinturas na reabilitação funcional através de abordagem fisioterapêutica. Para confecção do quadro de resultados foi realizado uma busca com o tema abordado em artigos publicados nas bases de dados: LILACS, Science Direct, SciELO, Google Acadêmico e PubMed, no período de 2020 a 2024, nos idiomas em espanhol, inglês e português.

Foram utilizadas as seguintes palavras-chaves: Cinesioterapia, Distrofia Muscular de Cinturas, Fisioterapia, Fisioterapia Aquática, Fisioterapia Pediátrica, Fisioterapia Respiratória, Habilidade Motora, Herança Genética, Reabilitação.

Como critérios de inclusão foram adicionados a esta revisão pacientes com distrofia muscular de cinturas, de ambos os sexos e sem especificar faixa etária de idade. Foram excluídos artigos que abordassem pacientes acometidos com outras distrofias musculares que não a de cinturas, artigos que antecedem o ano de 2020; e não pertencentes a uma plataforma de dados confiáveis.

FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A DMC é uma doença de herança recessiva ou dominante, e possui vários subtipos 1 (A,B,C) e 2 (A,B). Esta patologia apresenta diferentes proteínas que são as Calpaínas, Fukitinas, Disferlinas, Sacoglicana e Teletonina (REYS, *et al.*, 2020).

A cada 1 a 100.00 pessoas no mundo são acometidas pela DMC. De acordo com os estudos desenvolvidos no HULW (Hospital Universitário Lauro Wanderley), o maior número de casos do Brasil, a incidência de estimativa varia de acordo com a região geográfica (JARID, *et al.*, 2021).

A distrofia muscular de cinturas é relevante, pois apresenta uma progressão de fraqueza muscular que varia de acordo com cada indivíduo e subtipos genético. Este fato dificulta o apoio nas pontas dos pés entre outras disfunções motoras além de um atraso cognitivo (NEVES, *et al.*, 2021).

A importância da fisioterapia se dá com a finalidade de reabilitar e conservar a funcionalidade, promovendo saúde, independência e autonomia deste indivíduo (MACHADO, 2021).

A cinesioterapia motora é um método eficaz no tratamento de DMC, pode ser realizada de forma ativa, passiva, passiva-assistida. Os exercícios de alongamento, treino de marcha, equilíbrio, mobilização articular, propriocepção, coordenação, ortostatismo, marcha com auxílio de dispositivos, bobath e circuitos funcionais, ajudam na reabilitação deste paciente (BOAS e MOREIRA, 2020).

O uso de órtese é importante para maximizar a capacidade funcional, corrigir a postura e imobilizar o membro, para melhorar e retardar o encurtamento, desta forma evita contratura muscular (FERREIRA, NASCIMENTO e ELEUTÉRIO, 2022).

KAFO (Knee Ankle Foot Orthoses) e HKAFO (Hip Knee Anckle Foot Orthoses) é uma órtese longa que possui cinto pélvico, pega da região do quadril, joelho, tornozelo e pé, indicada para pacientes neurológicos. THKAFO (Thunk Hip Knee Anckle Foot Orthoses) é uma órtese que envolve todo o MMII e região pélvica (do tronco ao pé), indicada para estabilização do tronco para ortostatismo e deambulação e transferências. AFO

(Ankle Foot Orthoses) é uma órtese pra tornozelo e pé, para auxiliar na marcha. TLSO (Thoracic Lumbar Sacral Orthoses) órtese indicada para paciente com DMC, é um colete rígido pega a cintura escapular e a cintura pélvica (BAESSE, *et al.*, 2021).

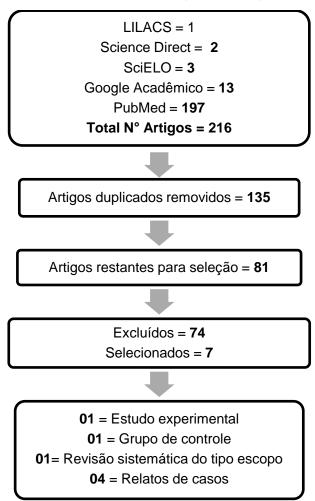
A hidroterapia é uma técnica muita eficaz, alivia as dores, apresenta uma independência funcional, com fins terapêuticos através da água, melhorando a disfunção sensório-motora e física. De acordo com a fisiologia, a força age sobre o corpo imerso na água aumenta e resistência, além do reajuste renal, circulatório e respiratório, ocorre a ativação termorregulação desencadeado pelo exercício físico (LIMA e CORDEIRO, 2020).

A cinesioterapia respiratória, é utilizada para manter e melhorar na capacidade diafragmática, ou seja, respiratória, além dos exercícios de higiene brônquica, a manovacuometria, espirometria e o uso de CPAP (FERREIRA, NASCIMENTO e ELEUTÉRIO, 2022).

RESULTADOS

O fluxograma (figura 1) abaixo mostra as etapas da pesquisa através de uma revisão literária com base de dados da abordagem fisioterapêutica na reabilitação funcional de pacientes com DMC. A pesquisa foi realizada através de 5 bases de dados diferentes, LILACS, Science Direct, SciELO, Google Acadêmico e PubMed.. O total de artigos encontrados foram 216, mas somente 7 artigos foram relevantes ao tema, publicados a partir do ano de 2020.

FIGURA 1 DO FLUXOGRAMA- Da etapa de Pesquisa de Dados



Fonte: Liberato, Ingrid (2024).

Este fluxograma ajuda no entendimento de pesquisas realizadas para obter dados sobre o tratamento fisioterapêutico na reabilitação funcional de pacientes com DMC. De acordo com os estudos apresentados foram selecionados o total de 216 artigos, foram excluídos 74 artigos que abordassem pacientes acometidos com outras distrofias musculares que não a de cinturas, artigos que antecedem o ano de 2020, e não pertencentes a uma plataforma de dados confiáveis. Como critério de inclusão foram selecionados 7 artigos, que apresentam a distrofia muscular de cinturas e está relacionado a fisioterapia como intervenção.

Quadro 1. Artigos usados para a revisão literária.

Autor/Ano	Objetivo	Tipo do estudo	N° de amostras/tempo do tratamento	Resultados	Conclusão
LIMA e CORDEIRO, 2020	Mensurar o tratamento da fisioterapia aquática em pacientes com DMC. Investigar alterações pulmonares e controle postural, o desempenho funcional, e avaliar os efeitos no sistema cardíaco.	Revisão sistemática do tipo escopo	A 1ª paciente com 12 anos, realizou o total de 21 semanas de tratamento, por 45 min, 2x na semana. A 2ª paciente com 32 anos, realizou o total de 15 semanas de tratamento, por 30 min, 1x na semana.	Neste estudo os resultados apresentados foram a melhora da capacidade funcional, da correção postural e da terminologia.	Este estudo, demostra que o uso de exercícios aquático e testes através das escalas são importantes para a paciente realizar a fisioterapia aquática. E nota-se a escassez de estudo sobre a intervenção desta patologia.
PRUMES, et al., 2020	Avaliar o desempenho motor através de um protocolo de aprendizagem motora em uma tarefa de timing coincidente.	Estudo experimental	10 pacientes com DMC, 1 sessão foram divididas em 3 fases, 20 tentativas em aquisição, 5 tentativas em retenção e 5 tentativas de transferências e aumento de velocidade.	Neste estudo, as contrações musculares não danificam as fibras musculares, mas podem trazer leve dificuldade ao realizar as AVD's	A realidade virtual é uma ferramenta utilizada de forma benéfica para trabalhar a função motora e sensitiva, através deste estudo os pacientes com DMC apresentaram melhora em

					seu desempenho motor.
Da LUZ, <i>et al.</i> , 2021	Apresentar a reabilitação através da Fisioterapia Aquática (hidrocinesioterapia) e seus impactos sobre a força muscular, amplitude de movimento, capacidade funcional e qualidade de vida da paciente.	Relato de Caso	1 paciente com diagnóstico de DMC, com 32 anos realiza fisioterapia aquática 2x na semana durante 60 min. A paciente realizou o total de 12 sessões.	A paciente obteve resultados significativos da capacidade funcional, através da fisioterapia aquática.	Com os efeitos da imersão utilizados no tratamento, a paciente apresentou melhora e eficácia na reabilitação funcional global e na qualidade de vida, realizando atividades físicas e motoras.
FERREIRA, NASCIMENTO e ELEUTÉRIO, 2022	Realizar avaliação funcional e o acompanhamento fisioterapêutico de um paciente com DMC, por meio de duas ferramentas avaliadoras, o Índice de Barthel e o Protocolo adaptado de avaliação de performance muscular.	Relato de Caso	Uma criança de 11 anos, realizou sessões semanais, total 4 meses.	O paciente permaneceu com o mesmo resultado que apresentava incialmente, não obteve melhora e nem piora em sua qualidade de vida	O paciente realizou o tratamento fisioterapêutico e manteve estável sua função motora.

GOUVEIA, et al., 2023	Avaliar a capacidade respiratória, utilizando os materiais de fluxo respiratório, o Peak Flow e o manuvacuômetro.	Grupo de controle	28 pacientes adultos, realizaram o teste em 1 dia.	Os resultados apresentaram alterações no Peak Flow por causa da redução da força respiratória na inspiração e expiração identificando a anormalidade funcional pulmonar em pacientes com DMC.	O método eficaz para melhorar o fluxo respiratório do paciente com DMC, é através do tratamento fisioterapêutico para a reabilitação pulmonar. As manobras utilizadas como higiene brônquica e o uso do Peak Flow, são mais acessíveis e ajudam na musculatura respiratória, a espirometria também é válida para avaliação.
KUNTI, <i>et al.</i> , 2023	Avaliar o neurodesenvolvimento (NDT), para treinar a imobilização da cabeça, mudar de décubito, supinar para sentar, transição, treinamento de controle de tronco em uma bola vestibular e atividades lúdicas.	Relato de Caso	Um bebê de 8 meses de vida, realizou o tratamento por 3 meses, 3x na semana e por 45 min.	Os resultados apresentaram a diferença de 30% de melhora nas mudanças de decúbitos, na ativação da musculatura do tronco, na melhora postural, no equilíbrio e na amplitude de movimento.	O papel da fisioterapia como intervenção precoce é eficaz, para a capacidade funcional e melhor qualidade de vida.

funcionais.	ORSINI, <i>et al.</i> , 2023	Relatar o quadro clínico e reabilitar o paciente com DMC.	Relato de Caso	1 paciente com DMC, 71 anos.	A intervenção terapêutica promoveu resultados satisfatórios em treinamentos de habilidades	Os exercícios aeróbicos e de fortalecimento foram benéficos para a reabilitação deste indivíduo.
-------------	------------------------------	---	-------------------	------------------------------------	--	--

LEGENDA: DMC = Distrofia Muscular de Cinturas; LGMD = Distrofia Muscular de Cinturamembro; MMII = Membro Inferior; MMSS = Membro Superior; AVD's = Atividades de vida diária; Peak flow = Pico de fluxo respiratório.

DISCUSSÃO

No estudo de Lima e Cordeiro (2020) e de Da LUZ, et al., (2020), a fisioterapia aquática é um método de tratamento eficaz, pois apresenta um desempenho funcional, motor e sensorial, além da correção postural. A água morna produz efeitos terapêuticos de relaxamento muscular, a imersão reduz níveis de gastos energéticos, a flutuabilidade é importante pois diminui a sobrecarga pela maior fluidez do paciente na água e exercícios aquáticos como Halliwick e Bad Ragaz são importantes para fortalecimento muscular, ganho de amplitude de movimento e alongamento. O treinamento cardiorrespiratório foi realizado ao mesmo tempo em que os exercícios de caminhada eram praticados contra a turbulências, os equipamentos utilizados na água foram, prancha, halteres, flutuadores e palmares.

De Prumes, et al., (2020), usou a tecnologia como forma de tratamento. A realidade virtual não imersiva (RVNI) é uma descoberta terapêutica recente, na qual as tarefas associadas nos jogos permitem a aprendizagem motora e se assemelham com as atividades de vida diária. De acordo com o estudo, o paciente com DMC apresentava certas limitações por fraqueza muscular da cintura pélvica e escapular proximal, além dos acometimentos distais. A RNVI ajudou no desenvolvimento motor com atividades motoras finas e grossas, jogos de habilidades, e desempenho funcional sensório e motor.

Segundo Gouveia, et al., (2023) e Ferreira, Nascimento e Eleutério, (2022), a

fraqueza muscular e a fadiga acarretam complicações respiratórias que comprometem a via aérea. A fisioterapia respiratória trata a prevenção da progressão da doença respiratória, ajuda a manter as vias aéreas pérvias, aumenta o volume pulmonar, fortalece a musculatura e ensina o paciente a controlar a respiração e usar corretamente o diafragma. A higiene brônquica é uma técnica utilizada para mobilizar a secreção. Os exercícios respiratórios para reespansão pulmonar são importantes na reabilitação, os testes com o uso do peak flow (Pico de Fluxo), espirometria e do manovacuômetro (Plmáx e Pemáx Pressão inspiratória e expiratória máxima) para avaliar a expiração e inspiração do paciente, identificando anormalidade funcional pulmonar. O uso do Peak Flow é mais indicado por ser mais acessível ao custo e de fácil manuseio. De acordo com os autores, os indivíduos que têm distrofia muscular de cinturas conforme a progressão da doença e após a perda de locomoção, apresentam maior dificuldade respiratória evoluindo ao comprometimento da fraqueza muscular e o fisioterapeuta monitora a ventilação não invasiva para ofertar ao paciente o melhor conforto respiratório.

Segundo Ferreira, Nascimento e Eleutério, (2022), a intervenção fisioterapêutica nos indivíduos distróficos tem grande importância. Neste estudo, foi realizado primeiro uma avaliação para identificar as limitações e o grau da fraqueza muscular, a fisioterapia proposta foi para fortalecer a musculatura, ganhar amplitude de movimento, melhorar o equilíbrio, corrigir a postura, aumentar a capacidade respiratória, evitar o encurtamento e retardar a doença. A escala de Barthel foi utilizada para comparar resultados de independência funcional. Além disso, o teste de performance muscular foi necessário para reavaliar e evoluir a função motora. Os exercícios realizados foram de forma ativa e com leve a moderada resistência, para evitar gastos energéticos e sobrecarga muscular

Kunti, et al., (2023), estudou a influência da fisioterapia pediátrica em crianças com DMC. O autor demostrou eficácia no tratamento de um bebê de 8 meses diagnosticado com a doença neurodegenerativa. O bebê se sentava em "W", apresentava fraqueza muscular e hipotonia. O tratamento desenvolvido para este bebê foi através do NDT (neurodesenvolvimento) com mudanças de decúbito como deitar, rolar, sentar, treinamento de controle de tronco na bola vestibular para o equilíbrio, correção postural e melhorar o tônus muscular. As atividades lúdicas desempenharam um papel importante sensório-motor e na motricidade grossa, demonstrando que o papel do fisioterapeuta é

fundamental no tratamento precoce e ajuda a melhorar a função motora do bebê.

Orsini, et al., (2023), relata que a distrofia muscular de cinturas e membros tem possibilidades de tratamento para reabilitação com o objetivo de preservar a função motora, a força muscular, o controle motor e manter habilidade funcional. Os exercícios de alongamento, treinamento cinético-funcional e técnica FNP (Facilitação Neuromuscular Proprioceptiva), são realizados de forma leve a moderada, sem sobrecarregar o músculo.

Os resultados apresentados neste estudo, através da intervenção fisioterapêutica é benéfico para pacientes com distrofia muscular de cinturas, de ambos os sexos e sem mínimo de faixa etária de idade. A hidroterapia ajuda no ganho de capacidade funcional, a fisioterapia respiratória ajuda a maximizar a força muscular respiratória, a cinesioterapia é importante para manter o equilíbrio e alongar os músculos, o uso de realidade virtual é uma intervenção recente e ajuda na coordenação motora. O tratamento fisioterapêutico precoce é importante para retardar a processo da DMC.

CONCLUSÃO

A fisioterapia é fundamental para tratar doenças neuromusculares como a DMC, é satisfatório acompanhar a evolução de cada paciente. A reabilitação se dá através do tratamento fisioterapêutico com cinesioterapia, hidroterapia e o uso de órteses que são benéficos para este paciente, impedindo a progressão da doença.

O presente estudo apresenta resultado na qualidade de vida do paciente, na reeducação postural, relaxamento muscular, expansão pulmonar, melhora na funcionalidade e reeducação na marcha, que contribui para o bem estar físico e mental. É importante ressaltar que o tratamento precoce ajuda a retardar a doença.

Conclui-se que a distrofia muscular de cinturas é uma doença rara, porém através das intervenções fisioterapêuticas observou-se melhor qualidade de vida com aplicação de forma individualizada para cada paciente.

REFERÊNCIAS

BOAS, H e MOREIRA, D. **Atuação da fisioterapia na manutenção da marcha em pacientes distróficos.** Revista Científica Pro Homine, CUL - Minas Gerais, 2020.

Da LUZ, et al. Fisioterapia aquática em paciente com distrofia muscular de cinturas do tipo 2b: relato de caso. Rev Pesq Fisioter, vol 11, n. 3, 22-jul, 2021.

FERREIRA, NASCIMENTO e ELEUTÉRIO, C. Acompanhamento da análise funcional e tratamento fisioterapêutico de paciente com distrofia muscular de cinturas: estudo de caso. Rev Científica Integrada,2022. vol 6, n. 7, p. 1-7, 2022.

GOUVEIA, M *et al.* Anormalidade da função respiratória em pacientes com distrofia muscular de cinturas. Journal of Health Review, Brazilian, 2023.

JARID, L et al. Atuação da fisioterapia neurofuncional na reabilitação de um paciente com Distrofia Muscular de Cinturas: Um relato de experiência. UNIFACG, Pará, 2022.

KUNTI, C *et al.* **Physical therapy–based early intervention in Limb-Girdle Muscular Dystrophy.** Journal of Pediatrics, Índia, 2023.

LIMA, A. Ribeiro e CORDEIRO, Luciana. Fisioterapia aquática em indivíduos com distrofia muscular: Uma revisão sistemática do tipo escopo. 1. Ed. São Paulo: USP, 2020.

LORENZONI, P *et al.* Experiência de um único centro em distrofia muscular de cinturas do tipo autossômica recessiva: Série de casos e revisão de literatura. Paraná: UFP, 2023.

MACHADO, Jéssica Medeiros Emiliano. **Avaliação da qualidade de vida em indivíduos** portadores de distrofia muscular de cinturas residentes em um município do Sertão da Paraíba./ Jéssica Medeiros Emiliano Machado . Patos – PB: UNIFIP, 2021.

NEVES, Joaquim Júlio Saraiva. Intervenção no meio aquático nas Distrofias Musculares de Duchenne e das Cinturas: Um estudo de caso. Universidade de Évora - Escola de Saúde e Desenvolvimento Humano. 2022.

ORSINI, L *et al.* Limb-girdle muscular dystrophy an physical therapy: Update and case report. Fisioter Bras, 2023.

PRUMES M.; ALBERISSI, Aparecida de O. **Aprendizagem motora por meio de tarefa virtual não imersiva em pessoas com distrofia muscular de cinturas.** 16. ed. São Paulo: JHDG, 2020.

RAMOS, M *et al.* Evolução, prognóstico e perspectiva de futuro da Distrofia Muscular de Cinturas tipo 2A: Uma revisão de literatura. Revista Eletrônica Acervo Médico, 2022.

REYS, L; VILLAMAR, P e ESPINOSA, N. **Distrofia muscular de cinturas 2J, revisión bibliográfi ca y reporte de un caso pediátrico en Ecuador.** Hospital Metropolitano, Vol. 28 Nº 3. Equador, 2020.