
AVALIAÇÃO DA CAPACIDADE INSPIRATÓRIA EM CRIANÇAS COM DISTROFIA MUSCULAR PROGRESSIVA

*Inspiratory capacity in children with muscular
progressive dystrophy*

Ingrid de Castro Bolina Faria¹, Ana Karina Abate², Ivana Mara de Oliveira Rezende³,
Ilza Maria Marques Silva⁴, Thiago Richard Oliveira Ávila⁵

¹Professora do Centro Universitário de Belo Horizonte – UNIBH, Belo Horizonte, MG - Brasil,
e-mail: ingridcbfaria@uol.com.br

²Professora do Centro Universitário de Belo Horizonte – UNIBH, Belo Horizonte, MG - Brasil,
e-mail: anak_1609@yahoo.com.br

³Professora do Centro Universitário de Belo Horizonte – UNIBH. Professora da UFMG,
Belo Horizonte, MG - Brasil. e-mail: ivanapuc@yahoo.com.br

⁴Graduada em Fisioterapia pelo Centro Universitário de Belo Horizonte – UNIBH, Belo Horizonte, MG -
Brasil, e-mail: ilzamarquez@hotmail.com

⁵Graduada em Fisioterapia pelo Centro Universitário de Belo Horizonte – UNIBH, Belo Horizonte, MG -
Brasil, e-mail: trichardbest@yahoo.com.br

Resumo

A Distrofia Muscular Progressiva (DMP) corresponde a um grupo de desordens degenerativas musculares, que seguem um padrão de fraqueza muscular generalizada, de curso clínico progressivo, evoluindo para complicações respiratórias. A fraqueza dos músculos respiratórios justifica a necessidade de avaliar a capacidade inspiratória (CI) nestes pacientes. **OBJETIVOS:** Avaliar a capacidade inspiratória em pacientes com DMP por meio das técnicas de *Breath-stacking* (BS) e Espirômetro de Incentivo a volume (EI). **MATERIAIS E MÉTODOS:** Foram 4 crianças com diagnóstico confirmado de DMP (Grupo DMP) e 4 crianças normais recrutadas de uma escola de ensino primário regular (Grupo Controle). Em cada grupo foram realizadas medidas da CI com as 2 técnicas propostas, sendo feitas 3 medidas válidas para cada participante. Os voluntários foram posicionados assentados, com pés apoiados, estando com seu tronco retificado e apoiado, quadril em 90° de flexão e flexão de joelhos. Realizou-se uma análise descritiva das variáveis do estudo. Para comparação das variáveis nos 2 grupos foi aplicado o teste não paramétrico de *Mann-Whitney*. Para comparação inter-Grupo relacionado às técnicas foi realizado o teste de *Wilcoxon*, $p < 0,05$. **RESULTADOS:** As crianças selecionadas tinham idade média de 10 a 11 anos e eram todas do sexo masculino. Os volumes atingidos durante a avaliação da CI pelo BS foram maiores comparados às

medidas no EI, sendo estes valores significativos apenas no Grupo Controle (DMP=BS:2940,00+1644,0ml vs EI: 790,0+327,2 ml; Controle = BS:2625,0 +556,0, EI: 1200,0+91,28 p=0,029 comparado à técnica de BS). **CONCLUSÃO:** Houve melhor eficiência na mensuração da CI pela técnica de BS quando comparada com o EI. Os valores obtidos por esta técnica foram significativamente maiores em relação à técnica de EI, caracterizando o BS como um método de avaliação que possibilita a avaliação do comprometimento da musculatura inspiratória nos pacientes com DMP.

Palavras-chave: Distrofia muscular progressiva; *Breath-stacking*; Espirômetro de incentivo; Capacidade inspiratória.

Abstract

The Progressive Muscular Dystrophy (PMD) corresponds to a disorder degenerative group, which follows a muscular generalized weakness standard of progressive clinic course, leading to breathing complications. The weakness of the breathing muscles justifies the necessity to evaluate the inspiratory capacity (IC) at these patients. OBJECTIVE: To evaluate IC in patients with PMD by Breath-stacking (BS) and Volume Incentive Spirometry (IS) techniques. MATERIAL AND METHODS: 4 children with confirmed diagnosis of PMD (PMD Group) 4 normal children were recruited from a regular primary school (Control Group). In each group measures of the IC were made with both proposed techniques, in which 3 valid measures were done for each participant. The volunteers were positioned seated with supported feet, being with his rectified and supported trunk, hip in 90° of flexion and flexed knees. A descriptive analysis was made. For comparison of the variables in both groups the Mann – Whitney test was applied. For inter-group comparison of the techniques was by the Wilcoxon test, p<0,05 . RESULTS: The selected children had a mean age from 10 to 11 years old and were all males. The volumes reached during the evaluation of the IC by the BS were higher than IS, with significant values only in the Control Group (PMD=BS:2940,00 1644,0ml vs IS: 790,0 327,2ml; Control = BS:2625,0 556,0, IS: 1200,0 91,28 p=0,029 compared to BS technique). CONCLUSION: IC was better evaluated by BS technique when compared with IS. The values obtained by this technique were significantly higher than IS. The BS technique can be efficiently used to evaluate compromised inspiratory muscles in the PMD patients.

Keywords: Muscular progressive dystrophy; *Breath-stacking*; Incentive spirometry; Inspiratory capacity.

INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular Progressiva (DMP) corresponde a um grupo de desordens degenerativas dos músculos esqueléticos desenvolvida secundariamente a anormalidades da distrofia ou proteínas associadas a ela (1), sendo uma das alterações genéticas mais comuns em todo o mundo. De cada 2.000 nascidos vivos, um é portador de algum tipo de distrofia muscular.

A maioria das distrofias segue um padrão de curso clínico progressivo levando a uma fraqueza muscular generalizada, evoluindo posteriormente para complicações respiratórias, conseqüente a fraqueza específica dos músculos inspiratórios e expiratórios, o que em muitos casos evolui para insuficiência respiratória e posteriormente a morte está ficando em torno de 18 a 20 anos de idade (2).

O fator primordial para as alterações respiratórias é a fraqueza de sua musculatura, o que predispõe à redução da capacidade vital (CV) e conseqüentemente da capacidade inspiratória (CI) (3), evoluindo para um distúrbio respiratório restritivo (4) com hipoventilação alveolar crônica (5), áreas de microatalectasias, pneumonias recorrentes e (6) e posteriormente insuficiência respiratória (7), tornando desta forma a avaliação da CI importante neste grupo de pacientes, principalmente no que diz respeito ao acompanhamento da progressão da doença.

A CI é a capacidade máxima de expansão pulmonar após uma expiração normal e sua avaliação em pacientes portadores de DMP é de suma importância, uma vez que o distúrbio pulmonar restritivo acomete esses pacientes (4), predispondo uma redução da CV e conseqüentemente da CI (5).

A avaliação da CI pode ser um meio simples para acompanhar a função pulmonar à beira do leito (8) e alertar para possíveis complicações pulmonares 12 a 24 horas antes do aparecimento clínico de uma doença pulmonar (9).

A mensuração desta capacidade pode ser realizada por vários métodos, sendo a medida de capacidade vital lenta (CVL), por meio do teste de Prova de Função Pulmonar (Espirometria), o exame ouro para esta medida, no entanto o alto custo para sua realização e muitas vezes a impossibilidade de realizar o exame em casa ou à beira do leito em um hospital impedem o acompanhamento pulmonar no paciente com DMP.

A técnica de incentivo inspiratório, classicamente realizada pelo recurso denominado Espirômetro de Incentivo (EI), também pode ser utilizada para medir a CI, sendo um meio simples e seguro para essa mensuração (8, 10), podendo ser utilizada à beira do leito de um hospital e em casa com grande facilidade. O EI baseia-se na participação ativa do paciente, requerendo uma inspiração lenta e profunda após uma expiração normal. O EI pode ser a fluxo ou volume, mas para a avaliação da CI, o recurso utilizado será o EI a volume, pela possibilidade de graduação do volume mobilizado. No entanto seu uso pode ser limitado em casos de déficit cognitivo, dispnéia, fraqueza muscular e dor (11).

Em 1990, Baker et al. (11) propuseram um método alternativo de espirometria de incentivo denominado *Breath-Stacking (BS)* que corresponde a uma técnica utilizada para avaliar a capacidade inspiratória em pacientes pouco cooperativos, com dificuldade de compreensão ou habilidade comprometida em sustentar um esforço eficaz devido a uma dispnéia, fraqueza muscular ou dor. Essa técnica utiliza uma válvula unidirecional que impede a expiração por meio da oclusão do ramo expiratório, estimulando, assim, esforços inspiratórios sucessivos.

O EI e BS podem ser utilizados para mensurar a CI (8, 10, 11, 12), no entanto não é de nosso conhecimento estudos que avaliem a eficácia de utilização de ambos os aparelhos, em relação à mensuração da CI, em pacientes portadores de DMP.

OBJETIVO

Avaliar a capacidade inspiratória em pacientes portadores de distrofia muscular progressiva pelas técnicas de BS e EI a volume.

MATERIAIS E MÉTODOS

Pacientes

Este estudo foi realizado na Clínica-Escola do Centro Universitário de Belo Horizonte, UNI-BH, no período de fevereiro a junho de 2007. Foram avaliados 4 pacientes com diagnóstico de DMP (Grupo DMP) recrutadas do setor de Neuro-Pediatria desta clínica, e 4 crianças recrutadas de uma escola pública regular da cidade de Belo Horizonte (Grupo Controle).

Para o Grupo DMP foram incluídas crianças entre 10 a 12 anos do sexo masculino com diagnóstico confirmado de DMP, por meio de estudo enzimático (CPK) e biópsia muscular. Elas deveriam apresentar estabilidade clínica e capacidade de compreensão para realização da técnica de EI. Para o Grupo Controle, as crianças foram selecionadas pela mesma faixa etária e sexo, sendo que não poderiam apresentar qualquer distúrbio neuromuscular. Foram excluídas dos dois grupos as crianças que apresentassem temperatura corporal igual ou acima de 37,5°C (no momento da coleta de dados), presença de via aérea artificial (traqueostomia), uso de medicamentos que cursam com depressão do sistema nervoso central. O presente estudo teve início após a aprovação pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Centro Universitário de Belo Horizonte, UNI-BH, sendo que os pais e/ou responsáveis pelas crianças assinaram o termo de compromisso livre e esclarecido.

Para o início do teste, as crianças foram acomodadas assentadas e foi-lhes explicado todo o procedimento. Inicialmente realizaram a medida pelo EI a volume, e na seqüência pelo BS.

Avaliação da capacidade inspiratória pelo EI

Foi utilizado o EI a volume pediátrico (*Voldyne 2500 ml - HUDSON*[®]). Este aparelho contém uma câmara com uma escala numérica de 250 ml a 2500 ml com intervalo operacional de 250 ml, que demarca a CI alcançada quando o paciente realizar uma inspiração máxima.

Para a fidedignidade das medidas, foi acoplado ao EI o ventilômetro de *Wright* (*Ferraris modelo Mark 8 Wriht Respirometer*[®]), com escala de 0 a 100 litros com intervalos de 10 ml, de tal forma que o seu ramo expiratório fique acoplado ao EI e seu ramo inspiratório na traquéia, sendo a outra extremidade da traquéia acoplada a uma máscara facial de silicone, adequada para a idade do paciente.

Durante a utilização do EI, o aparelho foi sustentado pelo fisioterapeuta na posição vertical, de modo que permita um *biofeedback* visual, a máscara será acoplada a face do paciente de modo a evitar escapamento de ar.

O paciente foi orientado a exalar o ar normalmente e em seguida realizar uma inspiração máxima, provocando o deslocamento do pistão dentro do aparelho e a demarcação da CI no ventilômetro de *Wright*. O paciente foi posicionado sentado com pés apoiados, estando com seu tronco retificado e apoiado, quadril em 90° de flexão e flexão de joelhos.

Foram realizadas no mínimo três mensurações, desde que não houvesse diferença > 5% entre as duas maiores medidas, e escolhido para análise final o maior valor. Foi fornecido um intervalo de 3 minutos entre cada medida com o EI.

Capacidade inspiratória avaliada pelo BS

A medida de CI com BS foi de acordo com o método proposto em 1990 (11), que permite ao paciente inspirar por meio de uma válvula unidirecional, acumulando volumes inspiratórios sucessivos pelo bloqueio da expiração.

O aparelho é composto por uma máscara facial de silicone, uma válvula unidirecional em formato de T com seu ramo expiratório ocluído. Ao iniciar a técnica, a máscara de silicone foi colocada na face do paciente de forma que não ocorresse qualquer vazamento de ar por ela e o ramo expiratório da válvula unidirecional foi ocluído com a finalidade de promover esforços inspiratórios sucessivos.

Para a medida da CI foi utilizado um ventilômetro de *Wright* (*Ferraris modelo Mark 8 Wriht Respirometer*[®]), com escala de 0 a 100 litros com intervalos de 10 ml, para estabelecer o valor atingido acoplado ao ramo inspiratório da válvula unidirecional. O valor da CI atingida com a técnica de BS verificado quando não houvesse movimentação do ponteiro do ventilômetro de *Wright*. O posicionamento do paciente para a realização da técnica de BS foi sentado com pés apoiados, tronco retificado e apoiado, 90° em flexão de quadril e joelhos.

Durante a técnica de BS, o paciente não recebeu qualquer incentivo para que não haja interferências nos resultados.

Foram realizadas no mínimo três mensurações, desde que não houvesse diferença > 5% entre as duas maiores medidas e escolhido para análise final o maior valor. Foi fornecido um intervalo de 3 minutos entre cada medida com o BS.

Análise estatística

Realizou-se uma análise descritiva das variáveis do estudo pelos cálculos das médias, medianas e desvio-padrão. Para comparação das variáveis nos 2 grupos foi aplicado o teste não paramétrico de *Mann-Whitney*. Para comparação da capacidade inspiratória avaliada pelo EI e pelo BS no mesmo grupo (comparação Inter-Grupo) foi realizado o teste de *Wilcoxon*. O pacote estatístico SPSS (*Statistical Package for Social Sciences*) versão 13.0 foi utilizado para os cálculos. O nível de significância adotado foi de $\alpha = 0,05$.

RESULTADOS

Este estudo foi realizado com 8 indivíduos, sendo 4 pacientes com diagnóstico de DMP (Grupo DMP), e 4 crianças normais (Grupo Controle). Os dados de caracterização desta amostra encontram-se na Tabela 1.

TABELA 1 - Caracterização da Amostra

Indivíduos	N	Idade	Peso (Kg)	Altura (m)
DMP	4	11,0 ± 0,00	19,1 ± 1,16	1,26 ± 0,01
CONTROLE	4	10,0 ± 0,81	18,6 ± 2,92	1,30 ± 0,05

Os volumes atingidos durante a avaliação da CI pelo BS foram maiores comparados às medidas no EI, sendo estes valores significativos apenas no Grupo Controle (DMP=BS:2940,00±1644,0 ml vs EI: 790,0±327,2 ml; Controle = BS:2625,0 ±556,0, EI: 1200,0±91,28 p=0,029 comparado à técnica de BS). Estes resultados estão demonstrados na Tabela 2 e Figura 1.

TABELA 2 - Capacidade Inspiratória nos grupos DMP e Controle avaliados pelo BS e EI

Indivíduos	BS	EI	P
DMP	2940,0±1644,0	790,0±327,2	0,057
CONTROLE	2625,0 ±556,0	1200,0±91,28	0,029
P	0,43	0,21	_____

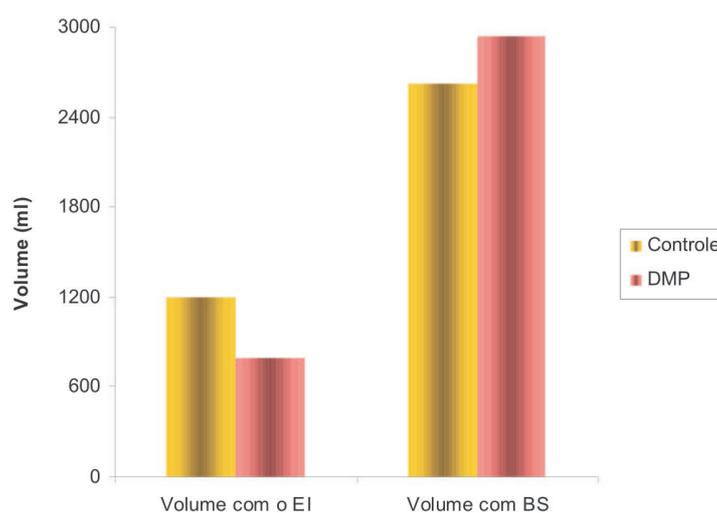


FIGURA 1 - Capacidade Inspiratória nos grupos DMP e Controle avaliados pelo BS e EI

DISCUSSÃO

Com este estudo, procurou-se demonstrar um método simples, mas eficaz, para avaliar a CI em pacientes portadores de DMP, permitindo mensurar o comprometimento desta capacidade respiratória neste grupo de pacientes.

A avaliação da CI torna-se importante em pacientes com DMP devido à sua evolução que freqüentemente culminará em quadros de insuficiência respiratória e até a morte.

A EI e a técnica de BS foram, portanto, alternativas importantes na mensuração desse comprometimento no que diz respeito a CI. O EI avalia a CI e foi projetado para encorajar um esforço inspiratório profundo, resultados são melhores obtidos quando a EI é aplicada a pacientes bem cooperativos e motivados. A técnica de BS é um método alternativo de incentivação da inspiração.

Não encontramos na literatura estudos que apresentem uma comparação dos volumes atingidos nestas duas técnicas de avaliação de CI, em nenhuma população específica, o que torna difícil confrontar nossos resultados. Provavelmente isso acontece pelo fato de a técnica de BS ser muito recente e ainda não padronizada.

Nos resultados do presente estudo, foram alcançados volumes maiores da CI quando esta foi medida por meio da técnica de BS, comparados com os volumes alcançados pelo EI convencional. Segundo esses resultados, acredita-se que o BS, por se tratar de uma técnica involuntária, seja mais objetivo em sua mensuração, independente da motivação do paciente, permitindo que volumes maiores sejam alcançados.

Também encontramos volumes pulmonares menores nos pacientes com distrofia muscular comparados a seus controles normais comprovando a DMP como uma doença restritiva. Provavelmente este resultado se justifica pelas alterações musculares relacionados à doença neuromuscular com repercussão nos músculos respiratórios além da musculatura esquelética.

Novos estudos, com amostra maior e melhor padronização da técnica de BS se fazem necessários na tentativa de melhor avaliar estes doentes restritivos e abordar de maneira mais eficiente a terapêutica nestes casos.

CONCLUSÃO

Houve melhor eficiência na mensuração da CI em pacientes com DMP pela técnica de BS quando comparada com o EI. Os valores obtidos pela técnica de BS foram significativamente maiores em relação à técnica de EI. A técnica de BS é provavelmente um método de avaliação que possibilita a avaliação do comprometimento da musculatura inspiratória nos pacientes com DMP.

REFERÊNCIAS

1. Dalkilic I, Kunkel LM. Muscular dystrophies: genes to pathogenesis. *Curr Opin Genet Dev.* 2003;13(3):231-8.
2. Nowak KJ, Davies KE. Duchenne muscular dystrophy and dystrophin: pathogenesis and opportunities for treatment. *European Molecular Biology Organization.* 2004;5(9):872-76.
3. Kalra M, Amin RS. Pulmonary management of the patient with muscular dystrophy. *Pediatric Annals.* 2005;34(7):539-45.
4. Phillips MF, Quilivan RCM, Edwards RHT, Calverley PMA. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:2191-94.
5. Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with duchenne muscular dystrophy. *Chest.* 1994;105:475-482.

6. Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, Iandelli I, Pizzi A, Bertolini MG, Scano G. Mechanism of CO₂ retention in patients with neuromuscular disease. *Chest*. 2000;117(2):447-53.
7. Hunkins CA, Hillman DR. Daytime predictors of sleep hypoventilation in duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;161:166-70.
8. Bastin R, Moraine JJ, Bardoesky G, Kahn RJ, Mélot C. Incentive spirometry performance: a reliable indicator of function in the early postoperative period after lobectomy? *Chest*. 1997; 111:559-63.
9. Shapiro BA, Harrison RA, Trout CA. Clinical application of respiratory care. Chicago: Year Book; 1979. p. 194-95.
10. Weindler J, Kiefer RT. The efficacy of postoperative incentive spirometry is influenced by the device-specific imposed work of breathing. *Chest*. 2001;120:1858-64.
11. Baker WL, Lamb VJ, Marini JJ. Breath-stacking increases the depth and duration expansion by incentive spirometry. *Am Rev Respir Dis*. 1990;141:343-48.
12. Strider D, Turner D, Egloff MB, Burns SM, Truwit JD. Stacked inspiratory spirometry reduces pulmonary shunt in patients after coronary artery bypass. *Chest*. 1994;106:391-395.

Recebido: 12/07/2007

Received: 07/12/2007

Aprovado: 06/12/2007

Approved: 12/06/2007

