Universidade de São Paulo
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

2019

Correlação da medida da função motora, função pulmonar e capacidade funcional de exercício em pacientes com distrofia muscular de Duchenne

FPMRDF
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM
REABILITAÇÃO E DESEMPENHO FUNCIONAL
FMRP-USP

Ivan Enrique Flores Ottoni

Dissertação de Mestrado

IVAN ENRIQUE FLORES OTTONI

Correlação da medida da função motora, função pulmonar e
capacidade funcional de exercício em pacientes com distrofia
muscular de Duchenne

Dissertação de mestrado apresentada ao
Programa de Pós-Graduação em
Reabilitação e Desempenho Funcional da
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
da Universidade de São Paulo

Área de concentração: Fisioterapia

Orientadora: Profª Drª Ada Clarice Gastaldi

Versão corrigida

**Ribeirão Preto
2019**

Autorizo a reprodução e divulgação total ou parcial deste trabalho, por qualquer meio convencional e eletrônico, para fins de estudo ou pesquisa, desde que citada a fonte.

Catálogo na publicação
Serviço de Biblioteca e Comunicação
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo

Otoni, Ivan Enrique Flores

Correlação da medida da função motora, função pulmonar e capacidade funcional de exercício em pacientes com distrofia muscular de Duchenne / Ivan Enrique Flores Otoni; orientadora Ada Clarice Gastaldi – Ribeirão Preto, 2019.

92 f.

Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo. Departamento de Ciências da Saúde. Área de concentração: Fisioterapia.

1. Distrofia muscular.
2. Testes de função respiratória.
3. Oscilometria.
4. Espirometria.
5. Fisioterapia.

Nome: Ivan Enrique Flores Ottoni

Título: Correlação da medida da função motora, função pulmonar e capacidade funcional de exercício em pacientes com distrofia muscular de Duchenne

Dissertação apresentada à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo para obtenção de título de Mestre em Ciências

Aprovado em:

Banca Examinadora

Profa. Dr(a)	_____
Instituição	_____
Julgamento	_____
Profa. Dr(a)	_____
Instituição	_____
Julgamento	_____
Profa. Dr(a)	_____
Instituição	_____
Julgamento	_____

Dedico este trabalho aos meus pais Ramón (*in memoriam*) e Ivana pela compreensão, carinho e por estarem presentes na vida e no meu coração.
Amo vocês.

AGRADECIMENTOS

Agradeço em primeiro lugar a **DEUS**, por ter me guiado, me dar sabedoria, força, saúde e proteção para que eu conseguisse alcançar meus objetivos. Obrigado por estar sempre comigo.

Aos meus pais **Ramón** e **Ivana**, que sempre estiveram ao meu lado. Nunca vou deixar de amar vocês.

Aos meus familiares, em especial, **tio Alberto**, **tia Maida**, **Silvana** e **Lucimara**, que contribuíram, apostaram e confiaram em mim durante esta caminhada.

Agradeço minha orientadora Professora Doutora **Ada Clarice Gastaldi**. Muito obrigado pela confiança, incentivo, competência e ensinamento transmitido durante a jornada. Não tenho dúvida que aprendi muito com a senhora. Muito obrigado por contribuir para o meu crescimento pessoal e profissional.

Aos meus colegas e amigos do Laboratório de Avaliação Respiratória, **Alessandra Lago**, **Beatriz Galli**, **Esther Wilches**, **Larissa Perossi**, **Jéssica Perossi**, **Ricardo Moroli** e **Maytê Assunção**, muito obrigado pelo apoio, pela atenção e parceria. Foram momentos muito especiais e que não esquecerei jamais. Agradeço a doutoranda **Daniele Oliveira** por todo o auxílio, respeito e profissionalismo. Recentemente tive a oportunidade de conhecer a **Lívia**, que está me auxiliando nesta jornada. Obrigado por tudo. Desejo a todos vocês muita sabedoria, sucesso, paz e saúde.

Sinceros agradecimentos a todos que contribuíram para a realização deste trabalho, aos **profissionais do Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas da FMRP**, aos **voluntários** que aceitaram participar dessa pesquisa. Não poderia esquecer de agradecer à **Ana Cláudia**, **Cyntia**, **Marjory**, **Joyce** e **Gabriela** pela atenção e carinho ao me receberem no laboratório.

Muito obrigado à **Tatiana Reis Icuma** pela atenção ao realizar o serviço de bioestatística.

Que **Deus** ilumine todos vocês!

“Respirar proporciona às pessoas um senso de controle sobre seus corpos e suas emoções, que é extremamente terapêutico. ”

James Gordon

RESUMO

OTTONI, IEF. Correlação da medida da função motora, função pulmonar e capacidade funcional de exercício em pacientes com distrofia muscular de Duchenne [dissertação]. Ribeirão Preto: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, 2019.

Introdução: A distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença genética que causa limitações físicas e motoras progressivas, além de alterações da função pulmonar em fase mais tardia. A escala da medida da função motora (MFM) e o teste de caminhada de 6 minutos (TC6) são ferramentas confiáveis e precisas para avaliar pacientes com DMD. A capacidade de realização desses testes pode ser influenciada pela condição cardiorrespiratória, resistência e força muscular, mas ainda não está bem definido qual, ou quais, destas variáveis podem comprometer, de forma mais significativa, a função motora e a capacidade funcional de exercício. **Objetivo:** Avaliar a função motora por meio da MFM e correlacionar com a função pulmonar e capacidade funcional de exercício em pacientes com DMD. **Métodos:** Trata-se de um estudo transversal que envolveu 61 voluntários com DMD submetidos a um protocolo de avaliação composto por informações pessoais, antropometria, escala MFM, espirometria (CVF, VEF₁, VEF₁/CVF, FEF₂₅₋₇₅, PFE, CVL, VVM), ventilometria (VC, VM e CVL), pico de fluxo expiratório (PFE) e pico de fluxo de tosse (PFT) no medidor portátil, pressão inspiratória máxima (PImax) e pressão expiratória máxima (PEmax), pressão inspiratória nasal (SNIP), oscilometria de impulso (R5, R20, R5-R20, X5) e TC6. Foi realizada a análise de correlação entre as variáveis e posteriormente a comparação entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores. **Resultados:** A média de idade dos voluntários foi de 13,70±3,93. Na espirometria, houve correlação positiva do escore total, domínios 1 (D1) e 2 (D2) da MFM com a porcentagem do previsto da CVF% (r=0,58, r=0,51, r=0,57, respectivamente), correlação negativa do escore total, domínios 1, 2 e 3 com VEF₁/CVF (r=-0,61, r=-0,57, r=-0,49 e r=-0,49, respectivamente), correlação negativa do escore total, domínios 1 e 3 com o FEF₂₅₋₇₅% (r=-0,48, -0,47, -0,42, respectivamente). Na manobra de PFE realizada no medidor portátil, houve correlação do PFE% com o escore total e todos os domínios da MFM. O escore total, domínios 1, 2 e 3 se correlacionaram positivamente com os valores percentuais da PEmax (r=0,67, r=0,60, r=0,63 e 0,42, respectivamente) e SNIP (r=0,56, r=0,42, r=0,64 e r=0,45, respectivamente). Na oscilometria de impulso (IOS), houve correlação da resistência total (R5) com o escore total, domínios 1 e 2 (r=0,55; r=0,52 e r=0,50, respectivamente) e resistência central (R20) com o escore total, domínios 1 e 2 (r=0,52; r=0,51 e r=0,45, respectivamente); correlação da resistência periférica (R5-R20) com o escore total (r = 0,46) e domínio 2 (r=0,49), e da reatância (X5) com o escore total, D1 e D2 (r=-0,43; r=-0,40 e r=-0,36, respectivamente). No TC6, a distância em metros foi de 294,75±96,97 e se correlacionou fortemente com a MFM, e a percepção da dispneia relatada no TC6 se correlacionou negativamente com o domínio 3 da

MFM ($r=-0,75$). Na análise comparativa entre os grupos de deambuladores (D) e não deambuladores (ND), o IOS demonstrou valores obtidos significativamente menores no grupo ND de R5, R20, R5-R20, X5 e da porcentagem do previsto de R5-20. No mesmo grupo (ND), a espirometria demonstrou valores obtidos significativamente maiores de VVM, da VEF₁/CVF, FEF₂₅₋₇₅ e porcentagem do previsto de VEF₁/CVF, além da diminuição da porcentagem do previsto da CVF, PFE no medidor portátil, PEmax, SNIP e MFM (escore total e domínios 1,2 e 3). **Conclusão:** A diminuição da MFM se correlacionou com a diminuição da resistência e reatância das vias aéreas, com a diminuição da PEmax, SNIP e da CVF. Além destes parâmetros, houve correlação da diminuição da MFM com o aumento dos valores de PFE, FEF₂₅₋₇₅ e VEF₁/CVF. Na comparação entre os grupos deambuladores e não deambuladores, os resultados confirmam o que foi encontrado nas correlações no grupo de pacientes que não deambulavam, com diminuição das resistências e reatância das vias aéreas, da força muscular respiratória e valores maiores de volume (VEF₁/CVF) e fluxo pulmonar (FEF₂₅₋₇₅).

Palavras-chave: Distrofia muscular. Testes de função respiratória. Oscilometria. Espirometria. Fisioterapia

ABSTRACT

OTTONI, IEF. Correlation between motor function measurement, pulmonary function and functional exercise capacity in patients with Duchenne muscular dystrophy [thesis]. Ribeirão Preto: University of São Paulo, Ribeirão Preto Medical School, 2019.

Introduction: Duchenne muscular dystrophy (DMD) is a genetic disease which causes progressive physical and motor limitations, including alterations to the pulmonary function in later stages. The scale of the motor function measure (MFM) and of the six minute walking test (TC6) are reliable and precise tools to assess DMD patients. The possibility of performing these tests may be influenced both by the patient's cardiopulmonary condition, resistance and muscular strength. However, it has not been yet demonstrated which of these variables can have the most significant impact on the patient's motor function and functional capacity of exercise. **Objective:** To assess the motor function through the application of the MFM scale and correlate it with the pulmonary function and functional capacity of exercise on DMD patients. **Methodology:** The approach adopted in this study consisted of a transversal analysis involving sixty one DMD patients who have volunteered to submit themselves to an evaluation protocol which includes the following parameters: personal information, anthropometry, MFM scale, spirometry (CVF, VEF₁, VEF₁/CVF, FEF₂₅₋₇₅, PFE, CVL, VVM), ventilometry (VC, VM e CVL), peak expiratory flow (PFE) and peak cough flow (PFT) according to the portable meter measurements, maximum inspiratory pressure (PImax), maximum expiratory pressure (PEmax), nasal inspiratory pressure (SNIP), impulse oscillometry (R5, R20, R5-R20, X5) and TC6. The study focused on the analysis of the correlation between variables, followed by a comparison between two groups of patients: with and without preserved ambulation. **Results:** The average age of patients was 13,70±3,93. On spirometry, there was a positive correlation between the total score, domains 1 (D1) and 2 (D2) of the MFM and the expected CVF percentage ($r=0,58$, $r=0,51$, $r=0,57$, respectively); there was a negative correlation between the total score, domains 1, 2 and 3 and VEF₁/CVF ($r=-0,61$, $r=-0,57$, $r=-0,49$ and $r=-0,49$, respectively), as well as a negative correlation between domain 1, domain 3 and FEF_{25-75%} ($r=-0,48$, $-0,47$, $-0,42$, respectively). On the PFE maneuver performed using the portable meter, there was a correlation between the expected PFE percentage, the total score and all MFM domains. The total score and domains 1, 2 and 3 had a positive correlation with the percentage values of PEmax ($r=0,67$, $r=0,60$, $r=0,63$ and $0,42$, respectively) and SNIP ($r=0,56$, $r=0,42$, $r=0,64$ and $r=0,45$, respectively). Regarding the impulse oscillometry system (IOS), there was a correlation between the total resistance (R5), the total score and domains 1 and 2 ($r=0,55$; $r=0,52$ and $r=0,50$, respectively); and between the central resistance (R20) and total score, domains 1 and 2 ($r=0,52$; $r=0,51$ and $r=0,45$, respectively); in addition, there were correlations between the peripheral resistance (R5-R20), the total score ($r = 0,46$) and domain 2 ($r=0,49$), as well as between the reactance (X5) and total score, D1 and D2 ($r=-0,43$; $r=-0,40$ and $r=-$

0,36, respectively). The distance in meters reached in the TC6 was of $294,75 \pm 96,97$ and had a strong correlation with the MFM. The perception of dyspnoea reported through the TC6 had a negative correlation with domain 3 of the MFM ($r=-0,75$). On the comparative analysis between groups with (A) and without preserved ambulation (NA), the IOS has shown significantly lower values in the group of ND (R5, R20, R5-R20, X5), as well as on the expected percentage of R5-20. In the same group (NA), the spirometry has shown significantly higher values of VVM, VEF_1/CVF , FEF_{25-75} and the expected percentage of VEF_1/CVF ; in addition to a reduction of the expected percentage of CVF and PFE on the portable meter, PEmax, SNIP e MFM (total score and domains 1, 2 and 3).

Conclusion: The reduction of the MFM correlates with the reduction of airways resistance and reactance, and with the reduction of PEmax, SNIP and CVF. In addition to these parameters, there was a correlation between the MFM reduction and the increase of the PFE, FEF_{25-75} e VEF_1/CVF values. In the comparison between groups with and without preserved ambulation, the results confirm the findings in the correlations of the group without preserved ambulation, with reduction of the airways resistance and reactance, of the respiratory muscular strength and higher volume values (VEF_1/CVF) and pulmonary flow (FEF_{25-75}).

Keywords: Muscular dystrophy. Respiratory function tests. Oscillometry. Spirometry. Physiotherapy.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Caracterização da amostra. Dados antropométricos e demográficos dos voluntários com DMD que participaram do estudo.....	34
Tabela 2. Valores dos domínios e do escore total da escala MFM.....	35
Tabela 3. Valores espirométricos expressos em valores absolutos e porcentagem (%) do previsto.....	36
Tabela 4. Valores obtidos na ventilometria.....	37
Tabela 5. Valores obtidos e percentuais do pico de fluxo expiratório e valores obtidos do pico de fluxo de tosse.....	38
Tabela 6. Valores das pressões respiratórias, expressos em valores absolutos e porcentagem (%) do previsto.....	38
Tabela 7. Valores obtidos e porcentagem (%) do previsto da oscilometria de impulso.....	39
Tabela 8. Valores obtidos da distância e dos dados vitais no teste de caminhada de 6 minutos.....	40
Tabela 9. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) dos parâmetros espirométricos com a MFM.....	42
Tabela 10. Correlações entre valores obtidos na ventilometria com a MFM.....	43
Tabela 11. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) do pico de fluxo expiratório e dos valores absolutos do pico de fluxo de tosse com a MFM.....	44

Tabela 12. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) das pressões respiratórias com a MFM.....	45
Tabela 13. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) da impedância respiratória com a MFM.....	46
Tabela 14. Correlações entre valor absoluto da distância percorrida e a diferença dos valores finais e iniciais dos dados vitais com a MFM.....	47
Tabela 15. Caracterização da amostra. Comparação entre os grupos deambuladores e não deambuladores.....	49
Tabela 16. Comparação da função motora entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.....	50
Tabela 17. Comparação das variáveis espirométricas entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.....	51
Tabela 18. Comparação das variáveis da ventilometria entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.....	52
Tabela 19. Comparação do pico de fluxo expiratório e do pico de fluxo de tosse entre os voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.....	53
Tabela 20. Comparação da força muscular respiratória entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.....	54
Tabela 21. Comparação da oscilometria entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.....	55

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Fluxograma do número de participantes que realizaram os testes.....34

LISTA DE ABREVIações

DMD: distrofia muscular de Duchenne
MFM: Medida da Função Motora
R5: resistência total
R20: resistência central
R5-R20: resistência periférica
X5: reatância à 5Hz
CVF: capacidade vital forçada
VEF1: volume expiratório forçado no 1º segundo
VEF₁/CVF: índice de Tiffeneau
FEF₂₅₋₇₅: fluxo expiratório forçado médio
PFE: pico de fluxo expiratório
CVL: capacidade vital lenta
VVM: ventilação voluntária máxima
PFE (PFM): pico de fluxo expiratório no medidor portátil
PFT: pico de fluxo de tosse
SNIP: pressão inspiratória nasal
PI_{max}: pressão inspiratória máxima
PE_{max}: pressão expiratória máxima
VM: volume-minuto
VC: volume corrente
CVL (ventilo): capacidade vital lenta na ventilometria
D1: domínio 1
D2: domínio 2
D3: domínio 3
TC6: Teste de caminhada de 6 minutos
D: deambuladores
ND: não deambuladores

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	16
2 OBJETIVO.....	25
3 SUJEITOS E MÉTODOS	26
3.1 Critérios de inclusão e exclusão.....	26
3.2 Delineamento do estudo	27
3.3 Função motora	27
3.4 Função pulmonar	28
3.4.1 Espirometria.....	28
3.4.2 Ventilometria.....	29
3.4.3 Pico de fluxo expiratório.....	29
3.4.4 Pico de fluxo de tosse.....	30
3.4.5 Testes de pressões respiratórias	30
3.4.6 Oscilometria de impulso.....	31
3.5 Teste de caminhada de 6 minutos	32
3.6 Análise estatística	32
4 RESULTADOS	34
4.1 Caracterização, média e desvio padrão da amostra total das variáveis envolvidas no estudo	34
4.2 Correlações.....	42
4.2.1 Correlações entre MFM e parâmetros da função pulmonar.....	42
4.2.2 Correlações entre a MFM e a capacidade funcional de exercício.....	48
4.3 Comparações.....	49
5 DISCUSSÃO	57
6 CONCLUSÃO.....	69
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	70
ANEXO A – Medida da Função Motora (MFM), versão traduzida para o português e adaptada por Iwabe, Miranda-Pfeilsticker e Nucci (2008)	84
APÊNDICE B – TERMO DE ASSENTIMENTO.....	88
APÊNDICE C- FICHAS DE AVALIAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA.....	89

1 INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares, de origem genética ou adquirida, são caracterizadas por distúrbios que acometem os neurônios motores inferiores do corno anterior da medula, a raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural ou a fibra muscular, sendo esta última denominada miopatia. A distrofia muscular de Duchenne (DMD), por sua vez, pertence a um grupo de miopatias determinadas geneticamente que diminui progressivamente a capacidade de produzir contração muscular eficaz (SCHILZ, 2000; REED, 2002, Diniz *et al.*, 2010).

A DMD trata-se de uma doença degenerativa, produzida por mutação do gene que codifica a distrofina, que é uma proteína essencial do tecido neuromuscular (MICHALAK & OPAS, 2001). É hereditária, de caráter recessivo, ligada ao cromossomo X, afetando principalmente pessoas do sexo masculino. Em mulheres portadoras do gene afetado pode ocorrer a manifestação de sintomas leves ou então desenvolver a doença no caso de síndrome de Turner e quando ocorre inativação do cromossomo X paterno normal (ADAMS *et al.*, 1998).

Os primeiros relatos sobre a DMD foram feitos em 1851 por Meryon, médico inglês, que observou a condição clínica de oito crianças em três diferentes famílias e concluiu ser uma doença que acomete o tecido muscular e não um distúrbio do sistema nervoso (EMERY, 1993; EMERY, 2002).

Em 1879, Willian R. Gowers nomeou uma manobra clássica entre os meninos afetados nomeada de manobra ou sinal de Gowers. Esta manobra pode ser observada durante a passagem de supino para a posição ortostática quando os indivíduos acometidos pela DMD apoiam as mãos nas coxas, elevando o tronco até ficarem eretos. Wilhelm Heinrich Erb em 1884, por sua vez, foi o primeiro a classificar a doença em grupos e empregou o termo *Dystrophia Muscularis Progressiva*, confirmando a degeneração do tecido muscular após suas análises patológicas (ANDERSON & KISSANE, 1982; EMERY, 1993).

Mas foi em 1968, que Guillaume Benjamin Amand Duchenne, o autor que nomeou a doença, publicou a descrição mais completa de 13 casos com dados histológicos obtidos por meio da realização de biópsias musculares (JAY, 1998),

evidenciando o aumento intersticial do tecido conjuntivo e células adiposas nos músculos afetados em estágios mais avançados, podendo afetar várias crianças na mesma família e com uma prevalência maior em meninos (EMERY, 1993).

Posteriormente, os avanços na área da genética molecular vieram auxiliar o diagnóstico e o aconselhamento genético aos quais espera-se que venham a contribuir para o aperfeiçoamento de técnicas de terapia gênica, consideradas como tratamento alternativo para a maioria das doenças neuromusculares hereditárias (REED, 2002).

Além do histórico clínico, o exame genético de DNA, o exame de eletroneuromiografia, a análise da dosagem da proteína creatinoquinase (CPK) no sangue e da distrofina por meio da biópsia muscular auxiliam na confirmação diagnóstica (REED, 2002; LANGER 2014).

Segundo Moraes e colaboradores (2011), a ausência de distrofina no músculo ocasiona instabilidade e rompimento do sarcolema, aumento dos níveis de cálcio no interior da célula e necrose da fibra muscular. As fibras necrosadas, por sua vez, são substituídas por tecido adiposo e conjuntivo. Os músculos dos membros tornam-se flácidos, mas com a progressão da doença surgem contraturas fibrosas devido ao imobilismo e ao desequilíbrio entre a ação dos músculos agonistas e antagonistas. Os primeiros músculos acometidos são os quadríceps, glúteos, iliopsoas, e posteriormente os músculos tibiais. Mais tardiamente, a fraqueza e a atrofia se disseminam para outros músculos dos membros inferiores, dos membros superiores e da região peitoral (ADAMS *et al.*, 1998).

Os indivíduos com DMD alcançam uma fase de platô funcional, seguida por um declínio evidente e clinicamente significativo na capacidade funcional sendo que as mudanças nas habilidades são claramente distintas das pessoas saudáveis (HENRICSON, 2012). Geralmente, as manifestações clínicas da doença são reconhecidas entre o terceiro e sexto ano de vida, sendo que a metade das pessoas afetadas apresentam alterações da função motora antes de começar a andar, como por exemplo a dificuldade para realizar transferências posturais (ADAMS *et al.*, 1998).

Entre 3 e 7 anos de idade, a qualidade da deambulação é afetada devido à fraqueza da musculatura proximal (BROOKE *et al.*, 1989; BOLAND *et al.*, 1996). A fraqueza do músculo glúteo máximo e dos músculos abdominais

ocasiona inclinação anterior da pelve compensada com o aumento da lordose lombar e da base de sustentação quando a criança fica em posição ortostática (LEVY, 1978; EMERY, 1993). Outro sinal característico ocasionado pela fraqueza dos músculos do quadril e das coxas é o sinal de Gowers (REED, 2002).

Aproximadamente aos 8 anos, torna-se mais evidente a dificuldade para subir escadas, as quedas tornam-se mais frequentes e há aumento do período de inatividade (MCDONALD, 2002; MCDONALD *et al.*, 2005).

Entre 10 e 14 anos ocorre uma fase de transição entre a deambulação e o uso de cadeira de rodas em período integral, no entanto, há evidências que isto pode ocorrer antes dos 7 anos (MCDONALD *et al.*, 1995). A fraqueza dos músculos paravertebrais e o confinamento na cadeira de rodas acarretam em desenvolvimento de obesidade, retrações musculares e desvios da coluna vertebral, como a escoliose (LANGER, 2014). Posteriormente, nos estágios finais da doença a progressão da fraqueza muscular promove diminuição da função pulmonar, com complicações respiratórias e cardíacas (MELACINI *et al.*, 1996; HAHN *et al.*, 1997). Por este motivo, métodos para a avaliação funcional podem ser úteis para avaliar a gravidade e a progressão das limitações motoras e pulmonares (RIDEAU *et al.*, 1995; BARRA *et al.*, 2013).

Os testes de função pulmonar são importantes, pois contribuem para a avaliação, intervenção terapêutica (RIDEAU *et al.*, 1995) e prognóstico mais preciso da doença (LYAGER *et al.*, 1993), visto que a morbidade respiratória está relacionada ao declínio do volume pulmonar, em consequência da fraqueza muscular (ALLEN, 2010). A avaliação regular da função pulmonar deve ser um procedimento padrão, começando no final da primeira década de vida (BUSHBY *et al.*, 2010) e, normalmente, inclui a análise de parâmetros espirométricos e medidas de força muscular respiratória. Outros exames como a polissonografia completa, podem ser utilizados para avaliar o quadro de hipoventilação noturna e a necessidade de iniciar o suporte ventilatório, quando existe a preocupação de insuficiência respiratória precoce (BERSANINI *et al.*, 2012).

O monitoramento anual dos volumes pulmonares através da espirometria é considerado importante preditor de mortalidade em pacientes com DMD (PHILLIPS *et al.*, 2001; EAGLE *et al.*, 2002). Segundo as recomendações da ATS (2004), as consultas com o especialista respiratório devem ser realizadas

duas vezes ao ano, a partir dos 12 anos de idade para o acompanhamento clínico, principalmente ao perder a marcha ou quando o valor da capacidade vital (CV) obtido na espirometria for menor que 80% do previsto. No entanto, a realização do teste depende da cooperação para uma realização apropriada, sendo mais complicado em crianças pequenas, geralmente menores de seis anos de idade e idosos (RANGEL *et al.*, 2014).

A espirometria fornece valores de capacidade vital (CV), que é obtida por meio de manobra forçada ou manobra lenta, denominadas capacidade vital forçada (CVF) e capacidade vital lenta (CVL), respectivamente (BENCOWITZ, 1984). A vantagem da CVL refere-se a maior facilidade para a realização de uma manobra não forçada e menor probabilidade de ocorrência de tosse e broncoconstrição, que ocorrem principalmente durante as manobras forçadas, subestimando os resultados (ALLEN *et al.*, 2010). Estas medidas podem ser obtidas a partir do uso de um espirômetro ou ventilômetro.

Além dessas medidas, a ventilação voluntária máxima (VVM) constitui outra manobra espirométrica e permite avaliar as propriedades mecânicas dos pulmões e da caixa torácica, diretamente relacionada com a CVF. Trata-se do volume máximo de ar inspirado e expirado rapidamente, com o maior esforço voluntário possível, refletindo o desempenho muscular (COSTA & JAMAMI, 2001; GELINAS, 2002).

Estudos demonstraram a redução linear da CVF com o aumento da idade, em pacientes com DMD, indicando a prevalência de distúrbio ventilatório restritivo, sendo que a média de idade onde os indivíduos apresentam a CVF de 25% do previsto é de 17,75 anos. A variação da taxa de CVF pode ser considerada ao avaliar estratégias de intervenção, com apoio mais intensivo quando os valores da CVF estiverem abaixo de 1 litro, sendo necessário esclarecer se a fisioterapia pode modificar a progressão de declínio da função pulmonar (ANDRADA & VITO, 1996; PHILLIPS *et al.*, 2001). O PFE produzido durante uma exalação máxima, pode ser útil como uma medida da progressão da DMD (SUÁREZ *et al.*, 2002), pois reflete as mudanças dos valores de CVF devido à fraqueza muscular ao longo do tempo e sua diminuição está associada com a diminuição da capacidade inspiratória máxima e da capacidade expiratória máxima. No entanto, uma das limitações da CVF e do PFE, é que são medidas dependentes do esforço, com pouca referência na literatura sobre a

confiabilidade ou precisão de medida destas variáveis em pacientes com DMD (MAYER *et al.*, 2015). Pacientes com fraqueza muscular leve e moderada, podem apresentar valores de CVF normais e que não se alteram até o desenvolvimento de uma fraqueza muscular grave (BLACK & HYATT, 1971).

A fraqueza da musculatura expiratória e a perda progressiva do volume pulmonar resultam na diminuição da pressão expiratória máxima (PE_{max}) e do pico de fluxo de tosse (PFT), ocasionando déficit no mecanismo de depuração das vias aéreas, maior acúmulo de secreções, infecções recorrentes do trato respiratório e atelectasias (FINDER *et al.*, 2004).

O pico de fluxo de tosse é definido como o fluxo expiratório máximo medido durante uma manobra de tosse (SUÁREZ *et al.*, 2002), e a sua medida é indicada para avaliar e estimar a função glótica e o risco de complicações pulmonares em pacientes com doenças neuromusculares, pois a sua magnitude está relacionada com a capacidade de remoção de secreção da via aérea (SANCHO *et al.*, 2004), sendo a forma mais reprodutível de mensurar a eficácia da tosse (SALAM *et al.*, 2004).

A pressão inspiratória máxima (PI_{max}) e a pressão expiratória máxima (PE_{max}), obtidas por meio de um manovacuômetro, constituem uma alternativa simples de estimar a força muscular, pois a pressão gerada durante as manobras inspiratória e expiratória reflete a pressão desenvolvida pelos músculos e a pressão de recolhimento elástico do sistema respiratório (ATS/ERS, 2002). São medidas amplamente utilizadas e com valores de normalidade disponíveis para adultos, crianças e idosos (HAMNEGARD *et al.*, 1994). Porém, na avaliação dos indivíduos com fraqueza muscular pode ocorrer maior variabilidade nos resultados obtidos para avaliação da força muscular do que na avaliação da CV (DETROYER *et al.*, 1980).

Apesar do teste com a utilização do manovacuômetro ser fácil e não invasivo, ele é dependente de esforço voluntário e requer cooperação adequada. Desta maneira, a falta de motivação pode prejudicar os valores obtidos e dificultar a realização do teste. Uma PI_{max} de -80cmH₂O exclui fraqueza muscular inspiratória clinicamente significativa, sendo que valores normais de PE_{max} com valores menos negativos (maiores) de PI_{max} sugerem fraqueza diafragmática isolada. (ATS/ERS, 2002).

O uso de um único teste pode não ser suficiente para identificar a

disfunção muscular inspiratória, e a associação das medidas de P_Imax com outros testes auxilia na precisão do diagnóstico de fraqueza muscular inspiratória (STEIER *et al.*, 2007). Neste contexto, um outro teste disponível é de avaliação da pressão inspiratória nasal (*sniff nasal inspiratory pressure, SNIP test*) que se correlaciona com a medida de pressão transdiafragmática, e que reflete a força muscular inspiratória (MILLER *et al.*, 1985; STEFANUTTI *et al.*, 2000; LYALL *et al.*, 2001). Este teste é executado através de uma manobra não invasiva, que consiste em medir a pressão nasal com uma das narinas obstruídas durante um esforço inspiratório voluntário curto e rápido, realizado na narina contralateral (ATS/ERS, 2002).

Em um estudo realizado por Terzi e colaboradores (2008), que acompanharam por 4 anos, aproximadamente, 25 pacientes com DMD e média de idade de 22 anos, e 61 pacientes com distrofia muscular miotônica com média de idade de 42 anos, com o objetivo de analisar a diferença dos valores de P_Imax e pressão inspiratória nasal, e a aplicabilidade dos testes, concluíram que a P_Imax pode ser suficiente para analisar a força muscular em pacientes adultos com DMD. No entanto, devido a maior variabilidade dos valores obtidos pelos pacientes com distrofia muscular miotônica, os autores sugeriram a realização dos dois testes inicialmente, sendo que o *Snip test* apresentou melhores resultados durante o acompanhamento.

A técnica de Oscilometria de Impulso (IOS) é uma técnica não invasiva computadorizada que foi modificada a partir da Técnica de Oscilações Forçadas (FOT), e que pode ser considerada como um teste alternativo para avaliar a mecânica pulmonar, e destaca-se por não necessitar grande esforço e exigir pequena cooperação do paciente (BEYDON *et al.*, 2007; AL-MUTAIRI *et al.*, 2007).

O IOS baseia-se em pulsos de pressão aplicados ao sistema respiratório, durante respiração espontânea, e a relação de pressão e fluxo obtida reflete a resistência das vias aéreas e a elasticidade pulmonar (OILAGUIBEL *et al.*, 2005), sendo particularmente um método capaz de detectar alterações relacionadas à resistência das vias aéreas periféricas, o que não é possível somente com os testes de função pulmonar convencionais, como a espirometria, os quais exigem maior esforço do paciente para a realização das manobras (ROBINSON *et al.*, 2009; RANGEL *et al.*, 2014). Os parâmetros obtidos referem-se a impedância

respiratória (Z) que varia em função das frequências dos impulsos, sendo constituída pela resistência (R) e a reatância (X), e a reatância periférica em 5Hz (X5) é o parâmetro que permite caracterizar as vias aéreas periféricas (LINARES *et al.*, 2002). Duiverman e colaboradores (1985) apontaram que a possibilidade de medir R e X simultaneamente é uma vantagem adicional das técnicas das oscilações.

A avaliação funcional dos indivíduos com DMD pode ser realizada por meio de escalas de avaliação ou testes específicos. Nesse contexto, trata-se da avaliação do desempenho funcional quando é considerado o que o indivíduo é capaz de executar no seu ambiente de vida natural e a capacidade funcional de exercício refere-se à aptidão do indivíduo para realizar uma tarefa ou uma ação em um local, seguindo normas padronizadas, sendo útil para indicar o provável nível de funcionalidade que a pessoa pode atingir no domínio que está sendo avaliado (OMS, 2003).

Segundo Barra e colaboradores (2013), que realizaram uma revisão bibliográfica para analisar a aplicabilidade de escalas funcionais na DMD, a Medida da Função Motora (MFM), elaborada por pesquisadores franceses, é uma escala padronizada, validada e traduzida para o português. É amplamente utilizada para avaliar a gravidade e a progressão das limitações motoras causadas pela distrofia muscular, pois fornece dados quantitativos da função motora da região cervical, tronco, membros inferiores e superiores de indivíduos com DMD, com ou sem a marcha preservada (IWABE, 2008). Essa escala é composta por 32 itens e a pontuação obtida em cada item é graduada em 4 pontos. O escore total, dado em percentual, é proveniente da soma obtida dos 32 itens, que são subdivididos em 3 domínios. O domínio 1 é composto por 13 itens e refere-se às atividades realizadas na posição em pé e transferências. O domínio 2, composto por 12 itens relacionados com a função motora axial e proximal e o domínio 3 com 7 itens da função motora distal. A vantagem da MFM é que pode ser aplicada em indivíduos nos diferentes estágios da doença, com idade entre 6 a 60 anos (LATTRE *et al.*, 2013).

Em relação à capacidade funcional de exercício, a falta de medidas clinicamente significativas para uso em ensaios clínicos relacionados com a DMD dificulta o desenvolvimento de terapias mais eficazes (BROOKE *et al.*, 1989; MCDONALD *et al.*, 1995). Além disso, a heterogeneidade das

repercussões da doença também constitui um dos desafios em relação a interpretação dos dados dos testes funcionais (BUSHBY *et al.*, 2010).

Uma alternativa proposta para avaliação da capacidade funcional de exercício é o teste de caminhada de 6 minutos (TC6), desenvolvido por Balke na década de sessenta para avaliar a capacidade funcional através da medida da distância percorrida e, aplicado inicialmente em pacientes com doenças respiratórias (MCGAVIN *et al.*, 1976; FAGGIANO *et al.*, 2004; DU *et al.*, 2009).

De acordo com a literatura, o TC6 permite a avaliação integrada da capacidade cardíaca, pulmonar, circulatória e muscular (FRANKENSTEIN *et al.*, 2008; CHEAH *et al.*, 2009; GOMIEIRO *et al.*, 2011; WETZEL *et al.*, 2011), sendo aplicado em ensaios clínicos, principalmente em condições cardiorrespiratórias crônicas que limitam a capacidade de exercício e o nível de função motora (NOONAN & DEAN, 2000; SOLWAY *et al.*, 2001). Este teste apresenta um bom nível de tolerância e é considerado simples, exato e reprodutível (ATS, 2002), além de possuir relevância estabelecida em estudos de capacidade funcional com doenças neuromusculares (WRAITH *et al.*, 2004; KEMPEN *et al.*, 2014).

O TC6 possui orientações para sua padronização de aplicação em adultos (ATS, 2002). No entanto, aplicabilidade do teste em crianças torna-se mais difícil quando elas apresentam dificuldades em seguir as orientações (ROUSH *et al.*, 2006) devido alterações comportamentais, falta de motivação e déficits cognitivos que interferem no nível de compreensão (GEIGER *et al.*, 2007; HINTON *et al.*, 2007), além do risco de quedas que podem comprometer a sua viabilidade e segurança (PRADHAN *et al.*, 2006).

Estudos reportaram uma tendência esperada de aumento da distância percorrida com o aumento da idade em crianças e jovens saudáveis e, ao contrário, um declínio na distância percorrida e velocidade inferior em pacientes com DMD, sendo esta diferença em grande parte atribuída a um menor comprimento do passo. Ao final, os autores desses estudos concluíram que os testes funcionais de caminhar por dez metros (T10m) e o TC6, além da análise da força muscular periférica, servem para auxiliar as avaliações. Quando os valores da distância percorrida no TC6 forem inferiores à 55% em relação aos valores previstos, estima-se uma diminuição anual de 10% da distância percorrida e maior probabilidade de perda da deambulação quando o tempo para

percorrer 10 metros for maior que 10 segundos (MCDONALD *et al.*, 2010; MCDONALD *et al.*, 2013).

Em outro estudo, comparando-se a distância percorrida e o número de passos, as pessoas com DMD também apresentaram valores reduzidos em relação aos valores obtidos por pessoas saudáveis, mas não houve diferença significativa entre os valores da distância percorrida após o período de 1 ano nos subgrupos com diferentes tipos de mutações de DMD (PANE *et al.*, 2014).

Visto que a DMD afeta a função motora e a capacidade funcional de forma progressiva causando inicialmente limitações físicas e alterações da função pulmonar em fase mais tardia, o que interfere na qualidade e diminui a expectativa de vida, faz-se necessário uma monitorização regular destes indivíduos para acompanhar a progressão das alterações e permitir um melhor direcionamento da conduta terapêutica. Desta maneira, considerando-se a importância da avaliação funcional (capacidade funcional de exercício e função motora) e função pulmonar (força muscular, resistência de vias aéreas, volume e capacidade pulmonar), concomitante nestes indivíduos, e a escassez de estudos nesta temática, torna-se necessário uma análise mais ampla da relação entre a função motora, capacidade funcional de exercício e da função pulmonar em indivíduos com DMD.

2 OBJETIVO

Correlacionar e comparar a função motora, a função pulmonar e capacidade funcional de exercício em indivíduos com distrofia muscular de Duchenne.

3 SUJEITOS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo transversal e foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Humanos do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HCFMRP-USP), sob o número 8242/2016.

O cálculo amostral foi realizado com base na variável distância percorrida no TC6 em um estudo prévio de Davidson e colaboradores (2015), com efeito a ser detectado de 35m, desvio padrão de 85,70m, *power* de 80% e alfa de 5%, resultando em uma amostra de 63 participantes.

As avaliações começaram em agosto de 2016. Os pacientes avaliados foram recrutados do Ambulatório de Miopatias Infantil, no Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (CER-HCFMRP).

Todos os participantes foram devidamente informados sobre todos os procedimentos da pesquisa, e, em seguida, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (**Apêndice A**) e o Termo de Assentimento (**Apêndice B**).

3.1 Critérios de inclusão e exclusão

Foram selecionados voluntários com diagnóstico de DMD, confirmados através de exame molecular ou por análise imunohistoquímica da distrofina realizados na biópsia muscular.

Os voluntários com doenças agudas e contraindicação para realizar atividade física, que faziam uso de medicamentos que interferissem na frequência cardíaca e que apresentaram dificuldade para compreender as instruções, impedindo a realização do protocolo, foram excluídos do estudo.

3.2 Delineamento do estudo

Os participantes foram avaliados por aproximadamente duas horas, em uma única sessão. O protocolo de avaliação foi composto da coleta dos dados antropométricos e sociodemográficos, dados relativos à saúde (data aproximada da última infecção respiratória, número de infecções por ano, sintomas respiratórios atuais, quais os diagnósticos secundários contidos no prontuário), teste de função motora, testes de função pulmonar e teste de caminhada de 6 minutos. Todos os dados foram anotados em uma Ficha de Avaliação (**Apêndice C**). As avaliações foram realizadas no CER-HCFMRP exceto o IOS, que foi realizado no Laboratório de Avaliação Respiratória (L.A.R). Para fins de análise, os participantes do estudo foram divididos em dois grupos, um grupo composto por voluntários que deambulavam (grupo D) e outro com os voluntários que haviam perdido a marcha (grupo ND). A oscilometria foi realizada antes dos demais testes, por não exigir manobra forçada, não cansar os participantes da pesquisa e para que não houvesse alteração da resistência. Os demais testes foram realizados aleatoriamente, de acordo com a facilidade e tolerância dos participantes, sendo que ao final era realizado o TC6.

3.3 Função motora

Para as medidas de função motora foi utilizada a Medida da Função Motora (MFM). Trata-se de uma escala (**Anexo A**) que fornece uma medida numérica das capacidades motoras do paciente com doença neuromuscular e compreende 32 itens, estáticos e dinâmicos (IWABE, 2008). Os itens foram testados nas posições deitado, sentado ou em pé e são divididos em três dimensões:

- Dimensão 1 (D1) – Posição em pé e transferências, com 13 itens;
- Dimensão 2 (D2) – Motricidade axial e proximal, com 12 itens;
- Dimensão 3(D3) – Motricidade distal com 7 itens, dos quais 6 são referentes ao membro superior.

Cada item é graduado em uma escala de quatro pontos. A graduação genérica é definida por:

- 0– Não pode iniciar a tarefa ou não pode manter a posição inicial;

- 1– Realiza parcialmente o exercício;
- 2–Realiza parcialmente o movimento solicitado ou o realiza completamente, mas de modo imperfeito (compensações, tempo insuficiente de manutenção da posição, lentidão, falta de controle do movimento);
- 3–Realiza completamente, “normalmente” o exercício, com movimento controlado, perfeito, objetivo e realizado com velocidade constante.

O escore das dimensões corresponde à soma dos pontos obtidos pelos voluntários que participaram do estudo nos itens de cada dimensão, dividido pelo escore máximo da referida dimensão e multiplicado por 100. O escore total é a soma de todos os escores, em todos os domínios, dividido por 96, multiplicado por 100.

3.4 Função pulmonar

3.4.1 Espirometria

Para as medidas da capacidade vital lenta (CVL) e capacidade vital forçada (CVF) foi utilizado o espirômetro Koko PTF System, versão 4.11 (2007), nSpire Health Inc, Pulmonary Data Services, através do programa de computador pertencente ao aparelho, de acordo com as Diretrizes para Testes de Função Pulmonar (2002). As principais variáveis consideradas foram a capacidade vital, o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF_1), a relação VEF_1/CVF e o fluxo expiratório forçado (FEF). As mensurações foram realizadas com o voluntário na posição sentada utilizando um clip nasal, com apoio de tronco posterior e os pés apoiados, previamente instruído quanto aos procedimentos do teste. Durante as manobras de CVL, CVF e a ventilação voluntária máxima (VVM), o participante respirou através de um bucal descartável conectado ao equipamento e fixado entre os dentes, ocluído com os lábios para evitar o escape de ar.

Para a manobra de CVL, o participante respirou à nível de volume corrente (VC) e, posteriormente realizou uma inspiração até a capacidade pulmonar total (CPT), seguida de uma expiração até o volume residual (VR), lentamente e sem

fazer esforço. Para a realização da CVF, foi solicitada uma inspiração máxima a partir do VC, seguida de uma expiração máxima.

Para a realização da VVM, o voluntário inspirou e expirou rapidamente e com esforço, o maior volume possível de ar por um período de 12 a 15 segundos, dentro da faixa intermediária da CVF (ATS/ERS, 2002).

Foram realizadas oito provas, no máximo, com intervalo de um minuto ou mais para descanso, sendo selecionados os três valores de maior desempenho, com curvas reprodutíveis e variabilidade de no máximo 120 ml.

3.4.2 Ventilometria

As medidas foram efetuadas segundo as Diretrizes para Testes de Função Pulmonar (2002) e o procedimento utilizando o ventilômetro da marca FERRARIS *Wright*® MARK 8, esteve de acordo com a metodologia de estudos anteriores (FIORE, 2004; NEIVA, 2006). Foi solicitado ao voluntário que respirasse à nível de volume corrente (VC) por um minuto para o registro do volume-minuto (VM) e da frequência respiratória (FR); e a equação VM/FR foi utilizada para o cálculo do VC. Para as medidas de CVL, o participante respirou à nível de volume corrente (VC) através de um bucal conectado ao ventilômetro. Posteriormente, realizou uma inspiração até a capacidade pulmonar total (CPT), seguida de uma expiração até o volume residual (VR), lentamente e sem fazer esforço. O voluntário permaneceu sentado, utilizando um clip nasal durante as manobras. Foi considerado o maior valor de 3 medidas.

3.4.3 Pico de fluxo expiratório

Foi utilizado medidor portátil da marca *Mini Wright*® (Clement Clarke International Ltda., Inglaterra) seguindo as Diretrizes para Teste de Função Pulmonar (2002).

O participante permaneceu sentado com apoio dos pés e do tronco posterior, mantendo a cabeça em posição neutra. Foi orientado a realizar uma inspiração máxima, e posteriormente realizou uma expiração máxima, curta e explosiva, em um bucal conectado ao equipamento, com duração de apenas 1 a 2 segundos. O maior valor de 3 medidas foi registrado, com intervalo de

repouso de 1 minuto. O cálculo do percentual previsto foi calculado de acordo com a equação de Knudson e colaboradores (1983).

3.4.4 Pico de fluxo de tosse

O participante permaneceu sentado com os pés e o tronco posterior apoiados e foi orientado a realizar uma inspiração máxima seguida de uma tosse vigorosa em um bucal conectado a um medidor de fluxo da marca *Mini Wright®* (Clement Clarke International Ltda., Inglaterra). Foi registrado o maior valor de 3 medidas, com diferença máxima de 20L/min (GAULD & BOYNTON, 2005).

3.4.5 Testes de pressões respiratórias

Para as medidas da pressão inspiratória máxima (P_Imax) e pressão expiratória máxima (P_Emax) foi utilizado um manovacuômetro digital, modelo MVD300 (Global Med, São Paulo, Brasil), com escala de ± 300 cmH₂O, ajustado a um bucal rígido com orifício de 1 mm afim de evitar influência dos músculos faciais e o fechamento da glote, conectado a um tubo de 15,2 cm de comprimento e 3,0 cm de diâmetro, seguindo o modelo proposto por Black e Hyatt (1969).

Os voluntários realizaram o teste na posição sentada. Os pés e o tronco posterior estiveram apoiados e o nariz ocluído por um clipe. Em seguida, foram orientados a realizar uma expiração máxima e, em seguida, realizar um esforço inspiratório máximo no bucal, fornecendo os valores de P_Imax. Para as medidas de P_Emax, realizaram uma inspiração máxima e, em seguida, realizaram um esforço expiratório máximo no bucal. As pressões foram determinadas durante a realização de esforços com a manutenção da pressão por, no mínimo, um segundo. Foi escolhido o maior valor obtido entre as 5 manobras, desde que esse não correspondesse à última medida realizada com diferença < 10%, de acordo com as Diretrizes para Testes de Função Pulmonar (2002). Para calcular os valores percentuais de P_Imax e P_Emax, foram utilizadas as equações de Wilson e colaboradores (1983), que avaliaram crianças com idade entre 7 e 17 anos e adultos maiores de 18 anos.

O *SNIP test* foi realizado segundo as Diretrizes da American Thoracic Society/European Respiratory Society (2002), com uma das fossas nasais ocluída por um *plug* de silicone, conectado por meio de um cateter de 1mm de diâmetro a um manômetro de pressão digital, modelo MVD300 (Global Med, São Paulo, Brasil). A máxima *sniff* (inspiração pelo nariz) foi obtida pela fossa nasal contralateral (livre) à ocluída, onde foi solicitado ao participante uma inspiração máxima, curta e rápida, a partir da capacidade residual funcional (CRF), mantendo a boca ocluída. Foram realizadas 10 medidas com um intervalo de 30 segundos, sendo escolhido o resultado de maior valor, e os valores percentuais da pressão inspiratória nasal foram obtidos de acordo com a equação de Stefanutti e colaboradores (1999).

3.4.6 Oscilometria de impulso

Para medir a resistência das vias aéreas foi utilizado um equipamento da marca Jaeger IOS (Jaeger, Wurzburg, Germany), calibrado diariamente para volume com uma seringa de 3 litros, e pressão com uma resistência de referência de 0.2 kPa/l/s.

As medidas foram realizadas com o voluntário sentado, utilizando clip nasal e a cabeça mantida em posição neutra, respirando tranquilamente, sem realizar esforço através do bucal e com os lábios firmemente selados para evitar vazamentos de ar. Para minimizar o efeito do mal posicionamento da língua, foi utilizado um bucal *freeflow*, que contém um depressor para manter a língua no solo da boca, estabilizando-a e diminuindo a resistência oral. Os voluntários apoiaram as mãos firmemente sobre as bochechas para diminuir o efeito da oscilação das mesmas.

Pulsos de pressão foram aplicados sobre as vias aéreas cinco vezes por segundo durante, no mínimo, 60 segundos de respiração ao nível do volume corrente. Foi considerada a média de três medidas tecnicamente aceitáveis. Períodos com episódios de tosse e deglutição foram excluídos. Os parâmetros avaliados foram a resistência respiratória (R) e a reatância (X) calculados em frequências entre 5 e 35 Hz (OOSTEVEN, 2003). Todos os exames foram realizados no mesmo período, previamente à execução da espirometria, para

afastar a possibilidade de aumento da responsividade gerada pelas manobras respiratórias forçadas e para minimizar a influência da fadiga.

3.5 Teste de caminhada de 6 minutos

O teste foi aplicado seguindo as Diretrizes da American Thoracic Society (2002) em um corredor de 30 metros, com marcações a cada 5 metros, para exata determinação da distância percorrida.

Os voluntários foram monitorizados antes do teste (fase de pré-esforço ou repouso), no início do teste, durante o esforço (no 3º minuto) e imediatamente após seu término (no 6º minuto) com a mensuração de dados vitais e a utilização do índice de percepção da intensidade de esforço de Borg (1982).

Os participantes foram orientados a andar em sua velocidade máxima durante os 6 minutos do teste inicial. O examinador utilizou frases de incentivo para que os voluntários mantivessem o mesmo ritmo de caminhada até o final do teste e poderiam interromper o teste para descansar, caso houvesse necessidade, e continuar em seguida.

Segundo as recomendações da ATS (2002), deve ser realizado dois testes com intervalo de 30 minutos. Para evitar o risco de fadiga muscular dos voluntários, o TC6 foi aplicado uma vez, visto que foram incluídos outros testes no presente estudo, o que está de acordo com Davidson e colaboradores (2015), conforme contato pessoal com os autores.

3.6 Análise estatística

Os dados coletados foram expressos em média e desvio padrão e as correlações entre as variáveis foram realizadas pelo teste de correlação paramétrico de Pearson, utilizando o software R Core Team, versão 3.4.3 (Vienna, Austria, 2016), e o coeficiente de correlação com magnitude variando de -1 a 1, de acordo com Shimakura (2006 *apud* RODRIGUES *et al.*, 2018), sendo classificado como bem fraco quando $r=0,00$ até $0,19$, fraco quando $r=0,20$ até $0,39$, moderado quando $r=0,40$ a $0,69$, forte quando $r=0,70$ a $0,89$ e uma correlação muito forte quando $r=0,90$ a 1 . A comparação entre os grupos (deambuladores e não deambuladores) foi realizada utilizando o software

Statistical Package for the Social Sciences (SPSS), versão 22.0. O nível de significância considerado foi de $p < 0,05$.

4 RESULTADOS

4.1 Caracterização, média e desvio padrão da amostra total das variáveis envolvidas no estudo

No total, foram avaliados 61 pacientes do sexo masculino e idade entre 6 e 20 anos, com diagnóstico confirmado de DMD. Foram aplicados testes para análise da função motora, da função respiratória e capacidade funcional de exercício. Todos os testes foram selecionados para fornecer uma avaliação mais completa sem causar cansaço ou desconforto, em um período máximo de 2 horas. No entanto, alguns testes dependiam da realização de manobras forçadas, exigindo maior esforço e compreensão dos voluntários, enquanto outros testes foram realizados com maior facilidade, pois a técnica de execução era relativamente mais simples, o que explica a diferença no número de voluntários que executaram cada teste. Na amostra geral, 48 voluntários realizaram a MFM. Na espirometria, houve mais voluntários que a realizaram a VVM (n=43), enquanto a CVF (n=31) e a CVL (n=30) foram as manobras menos realizadas. Na ventilometria, 35 voluntários realizaram a CVL, 38 participantes o VM e o VC. O PFE e PFT no medidor portátil foram realizados, respectivamente, por 55 e 54 voluntários. O *SNIP test* foi realizado por 56, enquanto a PImax e a PEmax foram realizadas, respectivamente, por 36 e 38 voluntários. A oscilometria de impulso foi realizada por 38 participantes e 20 realizaram o TC6. O número de participantes que realizaram os testes está representado na **Figura 1**.

Figura 1. Fluxograma do número de indivíduos que realizaram os testes.

IOS: oscilometria de impulso; CVF: capacidade vital forçada; CVL: capacidade vital lenta; VVM: ventilação voluntária máxima; TC6min: teste de caminhada de 6 minutos; FMRes: força muscular respiratória; PImax: pressão inspiratória máxima; PEmax: pressão expiratória máxima; Snip test: teste da pressão inspiratória nasal; PFE: pico de fluxo expiratório; PFT: pico de fluxo de tosse; Vmin: volume minuto; VCor: volume corrente; CVL: capacidade vital lenta; MFM: medida da função motora.

Os dados demográficos e antropométricos estão na **Tabela 1**. Do total de pacientes avaliados, 38 não deambulavam.

Tabela 1. Caracterização da amostra. Dados antropométricos e demográficos dos voluntários com DMD que participaram do estudo.

	n	Média (DP)
Idade (anos)	61	13,70 (3,93)
Peso (Kg)	61	46,58 (17,48)
Altura (m)	61	1,43 (0,15)
Início sintomas (anos)	61	4,05 (2,10)
Perda de marcha (anos)	38	10,36 (2,01)

DP: desvio padrão; m: metros; Kg: quilogramas. Valores expressos em média e desvio padrão.

A média e o desvio padrão dos valores obtidos do escore total e de cada domínio (percentual dos valores brutos obtidos) da escala de medida da função motora (MFM) estão na **Tabela 2**.

Tabela 2. Valores dos domínios e do escore total da escala MFM.

	n	Média (DP)
Escore total (%)	48	57,12 (19,34)
D1 (%)	48	21,37 (30,22)
D2 (%)	48	79,51 (19,11)
D3 (%)	48	85,12 (11,19)

MFM: medida da função motora; D1: domínio 1; D2: domínio 2; D3: domínio 3; DP: desvio padrão. Valores expressos em média e desvio padrão.

A média e o desvio padrão dos valores obtidos e percentuais dos parâmetros espirométricos estão apresentados na **Tabela 3**. Os resultados apontam uma redução dos valores percentuais do previsto, com exceção da relação VEF_1/CVF e $FEF_{25-75}(L/s)$.

Tabela 3. Valores espirométricos expressos em valores absolutos e porcentagem (%) do previsto.

	n	Previsto	Obtido	%Previsto
CVF(L)	31	2,98 (0,84)	2,07 (0,81)	71,65 (22,17)
VEF₁(L)	31	2,57 (0,71)	1,81 (0,71)	71,35 (21,02)
VEF₁/CVF	31	0,89 (0,02)	0,88 (0,12)	98,65 (13,76)
FEF₂₅₋₇₅(L/s)	31	2,96 (0,73)	2,42 (1,16)	80,32 (30,77)
PFE(L/min)	31	345,06 (95,96)	216,48 (86,49)	63,58 (20,11)
CVL(L)	30	2,97 (0,89)	2,05 (0,80)	70,17 (21,18)
VVM(L/min)	43	89,27 (24,54)	62,04 (24,21)	70,60 (21,64)

CVF: capacidade vital forçada; VEF₁: volume expiratório forçado no 1º segundo; VEF₁/CVF: índice de Tiffeneau; FEF₂₅₋₇₅: fluxo expiratório forçado médio; PFE: pico de fluxo expiratório; CVL: capacidade vital lenta; VVM: ventilação voluntária máxima. Valores expressos em média e desvio padrão.

Os valores obtidos na ventilometria estão representados na **Tabela 4**.

Tabela 4. Valores obtidos na ventilometria.

	n	Média (DP)
VM(L/min)	38	9,14 (4,37)
VC(ml)	38	417,45 (166,18)
CVL(L)	35	1,72 (0,71)

VM: volume-minuto; VC: volume corrente; CVL: capacidade vital lenta; DP: desvio padrão. Valores expressos em média e desvio padrão.

A média e o desvio padrão dos valores obtidos e percentuais do pico de fluxo expiratório e os valores obtidos do pico de fluxo de tosse estão representados na **Tabela 5**. A **Tabela 6** apresenta a média e o desvio padrão dos valores obtidos e percentuais das pressões respiratórias.

Tabela 5. Valores obtidos e percentuais do pico de fluxo expiratório e valores obtidos do pico de fluxo de tosse.

	n	Média (DP)
PFE previsto (L/min)	55	312,97 (102,13)
PFE (L/min)	55	231,91 (73,13)
PFE%	55	74,09 (29,56)
PFT(L/min)	54	234,17 (75,64)

PFE: pico de fluxo expiratório; PFT: pico de fluxo de tosse; DP: desvio padrão. Valores expressos em média e desvio padrão.

Tabela 6. Valores das pressões respiratórias, expressos em valores absolutos e porcentagem (%) do previsto.

	n	Previsto	Obtido	%Previsto
SNIP (cmH₂O)	56	113,12 (12,51)	61,07 (22,52)	54,91 (21,46)
PI_{max} (cmH₂O)	36	85,31 (20,23)	64 (21,18)	75 (24,40)
PE_{max} (cmH₂O)	38	110,88 (27,80)	53,61 (17,13)	51,87 (21,58)

SNIP: pressão inspiratória nasal; PI_{max}: pressão inspiratória máxima; PE_{max}: pressão expiratória máxima.

Valores expressos em média e desvio padrão.

A média e o desvio-padrão dos valores obtidos e previstos da coleta da oscilometria se encontra na **Tabela 7**.

Tabela 7. Valores obtidos e porcentagem (%) do previsto da oscilometria de impulso.

	n	Previsto	Obtido	%Previsto
R5 Kpa/(L/s)	38	0,61 (0,25)	0,56 (0,19)	99,22 (30,39)
R20 Kpa/(L/s)	38	0,43 (0,14)	0,51 (0,15)	124,42 (33,09)
R5-R20 Kpa/(L/s)	38	0,18 (0,11)	0,05 (0,08)	22,43 (43,65)
X5 Kpa/(L/s)	38	-0,19 (0,13)	-0,17 (0,09)	89,27 (73,50)

R5: resistência total das vias aéreas; R20: resistência das vias aéreas centrais; R5-R20: resistência das vias aéreas periféricas; X5: reatância das vias aéreas. Valores expressos em média e desvio padrão.

A **Tabela 8** apresenta os dados da distância percorrida e dos dados vitais obtidos no teste de caminhada. Do total de pacientes, dois não conseguiram referir claramente a percepção de dispneia e cansaço dos membros inferiores. Numericamente, houve diminuição entre os valores iniciais e finais dos dados vitais, com exceção da saturação periférica de oxigênio, que praticamente manteve-se.

Tabela 8. Valores obtidos da distância e dos dados vitais no teste de caminhada de 6 minutos.

	n	Amostra total
Distância	20	294,75 (96,97)
BORG dispneia repouso	18	0,83 (1,64)
BORG dispneia inicial	18	3,36 (3,60)
BORG dispneia 3 min	18	2,08 (2,90)
BORG dispneia 6 min	18	1,97 (2,88)
BORG MMII repouso	18	1,36 (2,31)
BORG MMII inicial	18	4,44 (3,84)
BORG MMII 3 min	18	2,28 (3,11)
BORG MMII 6 min	18	2,22 (3,37)
SpO₂ repouso	20	97,35 (1,04)
SpO₂ inicial	20	96,45 (2,24)
SpO₂ 3 min	20	97,10 (1,86)
SpO₂ 6 min	20	96,80 (1,77)
FC repouso	20	97,50 (12,35)
FC inicial	20	110,60 (20,31)
FC 3 min	20	97,95 (15,13)
FC 6 min	20	103,40 (10,60)
PA sistólica repouso	20	95,90 (11,12)
PA diastólica repouso	20	58,75 (8,23)
PA sistólica inicial	20	101,05 (16,29)
PA diastólica inicial	20	62,40 (10,48)
PA sistólica 3 min	20	94,95 (12,13)
PA diastólica 3 min	20	57,60 (9,85)
PA sistólica 6 min	20	91,55 (13,90)
PA diastólica 6 min	20	57,20 (9,85)

BORG dispneia: índice de percepção da intensidade de esforço em relação à dispneia; BORG MMII: índice de percepção da intensidade de esforço dos membros inferiores; SpO₂: saturação periférica de oxigênio; FC: frequência cardíaca; PA: pressão arterial sanguínea; 3 min: no terceiro minuto; 6 min: no sexto minuto. Valores expressos em média e desvio padrão.

4.2 Correlações

Para a análise das correlações entre as variáveis foi realizada uma nova caracterização da amostra por grupo correlacionado, considerando que as amostras apresentadas anteriormente são diferentes. O número dos participantes (n) inseridos na análise das correlações entre a MFM com a espirometria foram 25, 26 e 35 para CVF, CVL e VVM, respectivamente. Na ventilometria, 26 voluntários para a CVL, o VM e o VC. No PFE e PFT no medidor portátil, foram 45 e 44 participantes, respectivamente. Na PImax, PEmax e o *SNIP test* foram 27, 29 e 44 voluntários, respectivamente. Na oscilometria de impulso foram 28 voluntários e 12 participantes para a análise da correlação da distância percorrida e dos dados vitais no TC6.

4.2.1 Correlações entre MFM e parâmetros da função pulmonar

A **Tabela 9** apresenta as correlações dos parâmetros espirométricos com a MFM. Os parâmetros da espirometria se correlacionaram mais com o escore total e domínio 1 da MFM, com uma correlação significativa para CVF% ($r = 0,58$), VEF₁/CVF ($r = -0,61$), VEF₁/CVF% ($r = -0,63$) e FEF₂₅₋₇₅ ($r = -0,50$). No domínio 2, houve correlação para CVF% ($r = 0,57$), VEF₁/CVF% ($r = -0,51$) e VVM% ($r = 0,36$), e no domínio 3 houve correlações com VEF₁/CVF ($r = -0,49$), VEF₁/CVF% ($r = -0,49$) e FEF₂₅₋₇₅% ($r = -0,42$).

Tabela 9. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) dos parâmetros espirométricos com a MFM.

		Escore Total (%)		D1(%)		D2(%)		D3(%)	
	n	r	p	r	p	r	p	r	p
CVF(L)	25	0,07	0,70	-0,03	0,86	0,22	0,28	0,11	0,59
CVF%	25	0,58	0,00	0,51	0,00	0,57	0,00	0,31	0,12
VEF₁(L)	25	-0,12	0,56	-0,23	0,26	0,06	0,75	-0,03	0,87
VEF₁%	25	0,21	0,31	0,13	0,51	0,30	0,13	0,06	0,76
VEF₁/CVF	25	-0,61	0,00	-0,57	0,00	-0,49	0,01	-0,49	0,01
VEF₁/CVF%	25	-0,63	0,00	-0,60	0,00	-0,51	0,00	-0,49	0,01
FEF₂₅₋₇₅(L/S)	25	-0,50	0,01	-0,52	0,00	-0,34	0,08	-0,34	0,08
FEF₂₅₋₇₅%	25	-0,48	0,01	-0,47	0,01	-0,35	0,08	-0,42	0,03
PFE(L/min)	25	-0,35	0,08	-0,39	0,05	-0,21	0,30	-0,22	0,27
PFE%	25	-0,07	0,72	-0,07	0,71	-0,01	0,92	-0,15	0,46
CVL(L)	26	0,01	0,93	-0,08	0,67	0,15	0,46	0,08	0,69
CVL%	26	0,40	0,04	0,30	0,12	0,43	0,03	0,24	0,22
VVM((L/min)	35	-0,14	0,40	-0,24	0,15	0,03	0,85	-0,00	0,97
VVM%	35	0,28	0,10	0,18	0,28	0,36	0,02	0,19	0,26

CVF: capacidade vital forçada; VEF₁: volume expiratório forçado no 1º segundo; VEF₁/CVF: índice de Tiffeneau; FEF₂₅₋₇₅: fluxo expiratório forçado médio; PFE:pico de fluxo expiratório; CVL: capacidade vital lenta; VVM: ventilação voluntária máxima; D1: domínio1; D2: domínio 2; D3: domínio 3; p≤0,05.

As correlações dos valores obtidos na ventilometria com a MFM estão na **Tabela 10**, indicando uma correlação significativa ($r = -0,40$) entre o domínio 1 e a CVL.

Tabela 10. Correlações entre valores obtidos na ventilometria com a MFM.

		Escore Total(%)		D1(%)		D2(%)		D3(%)	
	n	r	p	r	p	r	p	R	p
VM(L/min)	26	-0,23	0,25	-0,22	0,27	-0,18	0,36	-0,17	0,38
VC(ml)	26	-0,05	0,78	-0,13	0,49	0,13	0,50	-0,16	0,42
CVL(L)	26	-0,34	0,08	-0,40	0,04	-0,14	0,46	-0,27	0,17

VM: volume-minuto; VC: volume corrente; CVL: capacidade vital lenta; D1:domínio 1; D2:domínio 2; D3:domínio 3; $p \leq 0,05$.

As correlações da MFM na amostra total com o PFT e PFE, no medidor portátil, estão apresentadas na **Tabela 11**. Houve correlação significativa entre o PFE% e o escore total ($r = 0,60$), o domínio 1 ($r = 0,56$), domínio 2 ($r=0,54$) e domínio 3 ($r=0,35$).

Tabela 11. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) do pico de fluxo expiratório e dos valores absolutos do pico de fluxo de tosse com a MFM.

	Escore Total(%)			D1(%)		D2(%)		D3(%)	
	n	r	p	r	p	r	p	r	p
PFE(L/min)	45	-0,05	0,71	-0,23	0,12	0,16	0,28	0,26	0,08
PFE%	45	0,60	0,00	0,56	0,00	0,54	0,00	0,35	0,01
PFT(L/min)	44	0,02	0,85	-0,08	0,57	0,16	0,27	0,16	0,29

PFE: pico de fluxo expiratório; PFT: pico de fluxo de tosse; D1: domínio 1; D2: domínio 2; D3: domínio 3; $p \leq 0,05$.

As correlações das pressões respiratórias com a MFM estão apresentadas na **Tabela 12**. Houve correlação significativa entre o escore total e SNIP ($r = 0,404$), SNIP% ($r = 0,56$), PEmax ($r = 0,47$) e PEmax% ($r = 0,67$); entre os domínios 2 e 3 com SNIP ($r = 0,52$ e $r = 0,40$, respectivamente), SNIP% ($r = 0,64$ e $r = 0,45$, respectivamente), PEmax ($r = 0,54$ e $r = 0,42$, respectivamente) e PEmax% ($r = 0,63$ e $r = 0,42$, respectivamente), e no domínio 1 com SNIP% ($r = 0,42$) e PEmax% ($r = 0,60$). Não houve correlação entre os valores absolutos e percentuais da PImax com a MFM. As correlações da impedância respiratória com a MFM estão apresentadas na **Tabela 13**, sendo que os valores previstos foram calculados utilizando equação disponibilizada pelo software do equipamento. Houve correlação entre o escore total, domínio 1 e 2 da MFM com R5 ($r = 0,55$; $r = 0,52$ e $r = 0,50$, respectivamente) e R20 ($r = 0,52$; $r = 0,51$ e $r = 0,45$, respectivamente). Houve correlação entre o escore total ($r = 0,46$) e domínio 2 ($r = 0,49$) com a resistência das vias aéreas periféricas. Em relação a reatância das vias aéreas, houve correlação entre o X5 e o escore total, D1 e D2 ($r = -0,43$; $r = -0,40$ e $r = -0,36$, respectivamente).

Tabela 12. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) das pressões respiratórias com a MFM.

		Escore Total(%)		D1(%)		D2(%)		D3(%)	
	n	r	p	r	p	r	p	r	p
SNIP(cmH₂O)	44	0,40	0,00	0,25	0,10	0,52	0,00	0,40	0,00
SNIP%	44	0,56	0,00	0,42	0,00	0,64	0,00	0,45	0,00
PImax(cmH₂O)	27	-0,05	0,79	-0,16	0,42	0,10	0,60	0,05	0,76
PImax%	27	0,20	0,30	0,06	0,74	0,35	0,06	0,21	0,29
PEmax(cmH₂O)	29	0,47	0,00	0,34	0,06	0,54	0,00	0,42	0,02
PEmax%	29	0,67	0,00	0,60	0,00	0,63	0,00	0,42	0,02

SNIP: pressão inspiratória nasal; PImax: pressão inspiratória máxima; PEmax: pressão expiratória máxima; D1: domínio 1; D2: domínio 2; D3: domínio 3; p≤0,05.

Tabela 13. Correlações entre valores absolutos e porcentagem (%) da impedância respiratória com a MFM.

		Escore Total(%)		D1(%)		D2(%)		D3(%)	
	n	r	p	r	p	r	p	r	p
R5 Kpa/(L/s)	28	0,55	0,00	0,52	0,00	0,50	0,00	0,26	0,17
R5%	28	-0,21	0,27	-0,19	0,31	-0,17	0,36	-0,17	0,37
R20 Kpa/(L/s)	28	0,52	0,00	0,51	0,00	0,45	0,01	0,21	0,26
R20%	28	-0,16	0,41	-0,15	0,42	-0,13	0,48	-0,09	0,64
R5-R20 Kpa/(L/s)	28	0,46	0,01	0,38	0,04	0,49	0,00	0,29	-0,10
R5-R20%	28	0,16	0,39	0,17	0,37	0,19	0,33	0,12	0,59
X5	28	-0,43	0,02	-0,40	0,03	-0,36	0,05	-0,27	0,15
X5%	28	-0,27	0,16	0,21	0,26	-0,30	0,11	-0,27	0,15

R5: resistência total das vias aéreas; R20: resistência das vias aéreas centrais; R5-R20: resistência das vias aéreas periféricas; X5: reatância das vias aéreas; D1: domínio 1; D2: domínio 2; D3: domínio 3; $p \leq 0,05$.

4.2.2 Correlações entre a MFM e a capacidade funcional de exercício

A **Tabela 14** apresenta as correlações da distância percorrida e a diferença entre os resultados finais e iniciais (Δ) dos dados vitais com a MFM. De acordo com os resultados, houve correlação significativa da distância percorrida no TC6 com o escore total e domínio 1 da MFM ($r = 0,81$ e $r = 0,80$, respectivamente). No domínio 3, houve correlação com a percepção da dispneia ($r = 0,75$).

Tabela 14. Correlações entre valor absoluto da distância percorrida e a diferença dos valores finais e iniciais dos dados vitais com a MFM.

	Escore Total(%)			D1(%)		D2(%)		D3(%)	
	n	r	p	r	p	r	p	r	p
Distância	12	0,81	0,00	0,80	0,00	0,44	0,14	0,35	0,25
Δ BORG dispneia	12	-0,23	0,45	-0,09	0,76	-0,27	0,39	-0,75	0,00
Δ BORG MMII	12	-0,33	0,28	-0,31	0,31	-0,32	0,30	-0,13	0,68
Δ SpO₂	12	-0,16	0,60	-0,13	0,68	-0,23	0,45	-0,10	0,75
Δ FC	12	-0,50	0,09	-0,45	0,13	-0,44	0,14	-0,30	0,34
Δ PA sistólica	12	-0,08	0,78	-0,11	0,73	-0,28	0,36	0,30	0,32
Δ PA diastólica	12	-0,00	0,98	0,02	0,94	-0,10	0,73	-0,08	0,78

Δ : diferença dos valores finais e iniciais; BORG dispneia: índice de percepção da intensidade de esforço em relação à dispneia; BORG MMII: índice de percepção da intensidade de esforço dos membros inferiores; SpO₂: saturação periférica de oxigênio; FC: frequência cardíaca; PA: pressão arterial sanguínea; D1: domínio 1; D2: domínio 2; D3: domínio 3; $p \leq 0,05$.

4.3 Comparações

As **Tabelas 15, 16, 17, 18, 19, 20 e 21** apresentam a caracterização e comparação entre os grupos deambuladores (D) e não deambuladores (ND), incluindo os valores da média e desvio padrão da amostra total para melhor compreensão. A média de idade (15,68), altura (1,49 metros) e peso (53,77 quilogramas) dos indivíduos com DMD do grupo ND foram significativamente maiores do que do grupo D, com média de idade de 10,68, média de altura de 1,32 metros e peso de 34,15 quilogramas. Entre os parâmetros analisados, o percentual do previsto de R5, R20 e X5, o valor obtido de R5-R20, o valor obtido e percentual do previsto do VEF₁/CVF, o valor obtido e percentual do previsto do PFE no medidor portátil, o valor obtido do volume-minuto (VM) e a MFM (escore total, domínios 1, 2 e 3) apresentaram distribuição não paramétrica. A análise do IOS (n=14, grupo D; n=24, grupo ND) demonstrou diminuição das resistências e reatância no grupo ND, com valores significativamente menores de R5 (0,48), R20 (0,46), R5-R20 (0,02), X5 (-0,13) e na porcentagem do previsto de R5-R20 (10,76). Na espirometria (n=8, grupo D; n=23, grupo ND) os valores de VEF₁/CVF (0,78), FEF₂₅₋₇₅ (1,56) e a porcentagem do previsto de VEF₁/CVF (86,13) foram significativamente menores no grupo D, enquanto no grupo ND o percentual do previsto da CVF foi menor, com valor de 67,13, e diminuição da porcentagem do previsto da PEmax (n=14, grupo D; n=24, grupo ND), SNIP (n=20, grupo D; n=36, grupo ND), PFE no medidor portátil (n=19, grupo D; n=36, grupo ND), e da função motora, escore total e domínios 1,2 e 3 da MFM (n=13, grupo D; n=34, grupo ND). No grupo ND (n=30) os valores obtidos da VVM (67,07) foram significativamente maiores do que do grupo D (n=13) com valor de 50,44, no entanto, com valor percentual do previsto abaixo do esperado.

Tabela 15. Caracterização da amostra. Comparação entre os grupos deambuladores e não deambuladores.

	Deambuladores (n=14)	Não Deambuladores (n=24)	
	Média (DP)	Média (DP)	p
Idade (anos)	10,68 (3,59)	15,68 (2,90)	0,00
Peso (Kg)	34,15 (13,00)	53,77 (15,68)	0,00
Altura (m)	1,32 (0,16)	1,49 (0,10)	0,00
Início sintomas (anos)*	3,28 (1,38)	4,51 (2,33)	0,04
Perda da marcha (anos)		10,36 (2,01)	

*: não paramétrico; DP: desvio padrão; m: metros; Kg: quilogramas; DP: desvio padrão. Valores expressos em média e desvio padrão; $p \leq 0,05$.

Tabela 16. Comparação da função motora entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.

	Amostra Total		Deambuladores		Não Deambuladores		
	n	Média (DP)	n	Média (DP)	n	Média (DP)	p
Escore total*	48	57,12 (19,34)	13	82,74 (9,85)	34	46,57 (10,06)	0,00
D1*	48	21,37 (30,22)	13	64,10 (21,85)	34	3,77 (4,34)	0,00
D2*	48	79,51 (19,11)	13	98,21 (3,55)	34	71,81 (17,49)	0,00
D3*	48	85,12 (11,19)	13	90,82 (6,86)	34	82,77 (11,84)	0,02

*: não-paramétrico; D1: domínio 1; D2: domínio 2; D3: domínio 3; DP: desvio padrão. Valores expressos em média, mediana e desvio-padrão; $p \leq 0,05$.

Tabela 17. Comparação das variáveis espirométricas entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.

	Amostra Total		Deambuladores		Não Deambuladores		
	n	Média (DP)	n	Média (DP)	n	Média (DP)	p
CVF%	31	71,65 (22,17)	8	89,63 (15,51)	23	65,39 (20,86)	0,00
VEF₁/CVF*	31	0,88 (0,12)	8	0,78 (0,14)	23	0,91 (0,09)	0,01
VEF₁/CVF%*	31	98,65 (13,76)	8	86,13 (15,91)	23	103,00 (10,05)	0,00
FEF₂₅₋₇₅	31	2,42 (1,16)	8	1,56 (0,99)	23	2,72 (1,08)	0,01
VVM	43	62,04 (24,21)	13	50,44 (18,72)	30	67,07 (24,85)	0,03

*: não-paramétrico; CVF; capacidade vital forçada; VEF1: volume expiratório forçado no 1º segundo; VEF1/CVF: índice de Tiffeneau; FEF25-75: fluxo expiratório forçado médio; VVM: ventilação voluntária máxima; DP: desvio padrão. Valores expressos em média e desvio-padrão; p≤0,05.

Tabela 18. Comparação das variáveis da ventilometria entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.

	Amostra Total		Deambuladores		Não Deambuladores		
	n	Média (DP)	n	Média (DP)	n	Média (DP)	p
VM *	38	9,14 (4,37)	16	8,75 (2,66)	22	9,43 (5,33)	0,71
VC	38	417,45 (166,18)	16	400,86 (128,58)	22	429,51 (191,01)	0,60
CVL(ventilo)	35	1,72 (0,71)	13	1,44 (0,58)	22	1,89 (0,74)	0,07

*: não-paramétrico; VM: volume-minuto; VC: volume corrente; CVL: capacidade vital lenta na ventilometria; DP: desvio padrão.

Valores expressos em média e desvio-padrão; $p \leq 0,05$.

Tabela 19. Comparação do pico de fluxo expiratório e do pico de fluxo de tosse entre os voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.

	Amostra Total		Deambuladores		Não Deambuladores		
	n	Média (DP)	n	Média (DP)	n	Média (DP)	p
PFE (PFM) *	55	231,91 (73,13)	19	209,95 (57,750)	36	243,50 (78,33)	0,07
PFE% (PFM) *	55	74,09 (29,56)	19	102,10 (33,56)	36	68,45 (19,13)	0,00
PFT	54	234,17 (75,64)	18	219,56 (66,17)	36	241,47 (79,83)	0,32

*: não-paramétrico; PFE (PFM): pico de fluxo expiratório no medidor portátil; PFT: pico de fluxo de tosse; DP: desvio padrão.

Valores expressos em média e desvio-padrão; $p \leq 0,05$.

Tabela 20. Comparação da força muscular respiratória entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.

	Amostra Total		Deambuladores		Não Deambuladores		
	n	Média (DP)	n	Média (DP)	n	Média (DP)	p
SNIP	56	61,07 (22,52)	20	68,20 (16,05)	36	57,11 (24,73)	0,07
SNIP%	56	54,91 (21,46)	20	65,73 (16,01)	36	47,08 (20,76)	0,00
PIMAX	36	64 (21,18)	12	59,92 (19,12)	24	66,04 (22,25)	0,42
PIMAX%	36	75 (24,40)	12	83,92 (28,85)	24	71,29 (21,21)	0,14
PEMAX	38	53,61 (17,13)	14	56,36 (15,62)	24	52,00 (18,09)	0,45
PEMAX%	38	51,87 (21,58)	14	62,64 (20,97)	24	42,91 (16,75)	0,00

SNIP: pressão inspiratória nasal; PImax: pressão inspiratória máxima; PEmax: pressão expiratória máxima; DP: desvio padrão. Valores expressos em média e desvio-padrão; $p \leq 0,05$.

Tabela 21. Comparação da oscilometria entre os grupos de voluntários deambuladores e não deambuladores, e média da amostra total.

	Amostra Total		Deambuladores		Não Deambuladores		
	n	Média (DP)	n	Média (DP)	n	Média (DP)	p
R5 obtido	38	0,56 (0,19)	14	0,70 (0,16)	24	0,48 (0,16)	0,00
R5 % *	38	99,22 (30,39)	14	89,85 (28,13)	24	104,68 (30,88)	0,09
R20	38	0,51 (0,15)	14	0,60 (0,15)	24	0,46 (0,12)	0,00
R20% *	38	124,42 (33,09)	14	113,22 (31,17)	24	130,96 (33,04)	0,08
R5-R20 *	38	0,05 (0,08)	14	0,11 (0,09)	24	0,02 (0,06)	0,00
R5-R20%	38	22,43 (43,65)	14	42,42 (33,95)	24	10,76 (45,04)	0,02
X5	38	-0,17 (0,09)	14	(-) 0,23 (0,12)	24	(-) 0,13 (0,06)	0,00
X5% *	38	89,27 (73,50)	14	33,49 (168,14)	24	(-) 28,20 (196,88)	0,34

*: não-paramétrico; R5: resistência total; R20: resistência central; R5-R20: resistência periférica; X5: reatância; DP: desvio padrão Valores expressos em média e desvio-padrão; $p \leq 0,05$.

5 DISCUSSÃO

De acordo com os resultados do presente estudo houve um número maior de parâmetros da função pulmonar correlacionados com o escore total, domínio 1 (itens com atividades na posição em pé e transferências) e domínio 2 (itens relacionados com a motricidade axial e proximal) da MFM. A distância percorrida no TC6, por sua vez, se correlacionou com o escore total e o domínio 1 da MFM. A diminuição da função motora se correlacionou com a diminuição da força muscular respiratória, da resistência e reatância das vias aéreas, e com o aumento dos valores de pico de fluxo expiratório (PFE), fluxo expiratório forçado médio (FEF_{25-75}) e da relação VEF_1/CVF . Na análise comparativa entre os grupos, observou-se valores menores dos parâmetros da impedância respiratória, da força dos músculos respiratórios e da função motora, com valores maiores de FEF_{25-75} e VEF_1/CVF no grupo de voluntários não deambuladores.

Para as análises de correlação e comparação realizadas no presente estudo, os voluntários foram submetidos a avaliação da função motora pela MFM, da função pulmonar pela espirometria, impedância respiratória (resistência e reatância das vias aéreas), análise dos fluxos e volumes pulmonares (espirometria), força muscular respiratória (PI_{max} , PE_{max} e *SNIP test*), ventilometria, pico de fluxo de tosse e pico de fluxo expiratório no medidor portátil, e capacidade funcional de exercício nos voluntários que deambulavam por meio do TC6. Do total ($n=61$; 100%) de participantes da atual pesquisa, os testes da função pulmonar como a pressão inspiratória nasal ($n=56$; 91,80%), o pico de fluxo expiratório ($n=55$; 90,16%) e de tosse ($n=54$; 88,52%) no medidor portátil, a manobra de ventilação voluntária máxima ($n=43$; 70,49%) na espirometria e a MFM ($n=48$; 78,68%) foram as medidas mais realizadas devido a maior tolerância e facilidade na execução das manobras, pois são manobras rápidas e que exigem menor esforço.

Em relação a espirometria, Mayer e colaboradores (2015) realizaram um estudo para avaliar o percentual de pacientes com DMD capazes de realizar a espirometria ao longo do tempo, com base em equações normativas para que fossem obtidos os valores percentuais previstos da CVF e do pico de fluxo

expiratório (PFE). Esses autores relataram que entre 50% e 71% dos 60 participantes avaliados, com idade entre 5 e 24 anos, foram capazes de realizar o teste dentro dos parâmetros aceitáveis. No presente estudo, do total de 61 voluntários recrutados, aproximadamente 50% realizaram a CVF, 49% a CVL e 70% a VVM.

Para a análise quantitativa da função motora foi utilizada a escala da medida da função motora (MFM), a qual é amplamente empregada para avaliar pessoas com doenças neuromusculares (IWABE, 2008). Nesse contexto, esse instrumento é utilizado para avaliar o curso da doença fornecendo dados quantitativos da função motora de indivíduos com DMD, independente do grau de severidade, o que é considerado uma vantagem pois possibilita avaliar indivíduos que possuem marcha ou que não deambulam. Apesar da utilização da MFM em diversos estudos, não há relatos anteriores que a correlacione de forma mais abrangente com parâmetros da função pulmonar como a oscilometria de impulso que permite a análise da resistência e reatância das vias aéreas.

Em um estudo associado ao uso de corticoide, verificou-se a aplicabilidade da escala MFM e a evolução da função motora em pacientes com DMD e idades entre 6 e 16 anos. A utilização da escala permitiu a identificação das alterações funcionais, o que possibilitou direcionar melhor a conduta terapêutica durante a progressão da doença, com a finalidade de prolongar a permanência das funções motoras (SILVA *et al.*, 2010). Os resultados da atual pesquisa, como esperado, demonstraram a diminuição da função motora nos voluntários avaliados, principalmente no grupo com idade mais avançada e com a deambulação não preservada.

Outras escalas são utilizadas para a avaliação funcional de indivíduos com DMD, com a escala Vignos e North Star. Em relação a escala Vignos, trata-se de uma escala que pontua a função principalmente dos membros inferiores, no entanto, apresenta pouca especificidade, com graduação de 0 a 10, sendo que a classificação 10 indica o maior comprometimento motor, necessitando de apoio total para a realização das atividades motoras (Brooke *et al.*, 1981; SILVA *et al.*, 2006). Outra escala funcional é a escala North Star, utilizada em ensaios clínicos multicêntricos, composta por 17 itens que consiste em atividades na posição ortostática, como pular ou correr, graduados em uma escala que vai de

2 a 0, considerando a pontuação 2 como capaz de realizar as atividades sem auxílio e 0 incapaz de realizar de forma independente, no entanto, permite a avaliação somente de indivíduos que deambulam. No presente estudo, foi empregada a escala MFM que, ao contrário das escalas citadas, possibilita a avaliação de indivíduos com DMD e que deambulam ou que não apresentam marcha, sendo a sua principal vantagem, podendo ser aplicada nos diversos estágios da doença e em pacientes ambulatoriais ou em ambiente domiciliar (MAZZONE *et al.*, 2010; HENRICSON *et al.*, 2012; MAYHEW *et al.*, 2013, MERCURI *et al.*, 2016; RUIZ-CORTES *et al.*, 2017).

A fraqueza muscular respiratória em fase mais tardia nos indivíduos com DMD causa a diminuição da expansibilidade torácica e gera baixos volumes pulmonares, o que prejudica a depuração de secreções das vias aéreas pela tosse. O prejuízo do mecanismo de tosse ocorre devido à limitação da fase inspiratória que a precede, além da redução da pressão expiratória intratorácica ocasionada pela disfunção muscular expiratória e as deformidades do tórax, o que limita a geração de um fluxo adequado para a expulsão das secreções, além de acarretar em áreas de atelectasias e episódios recorrentes de infecções pulmonares (TREBBIA *et al.*, 2005; KANG *et al.*, 2006; DOHNA-SCHWAKE *et al.*, 2006; KRAVITS, 2009; BUSHBY *et al.*, 2010; PARK *et al.*, 2010). Um dos parâmetros que possibilitam a avaliação da efetividade da tosse é o pico de fluxo de tosse, comumente utilizado na prática clínica em pacientes com DMD. Na avaliação do PFT, valores maiores que 300 litros por minuto são considerados normais, valores situados entre 160 e 270 litros por minuto são considerados suficientes para uma tosse com baixa eficácia e valores abaixo de 160 litros por minuto podem representar uma tosse ineficaz. (BACH & SAPORITO, 1996; BACH & ZHITNIKOV, 1998; MAN *et al.*, 2003). No presente estudo, a média de $234,17 \pm 75,64$ (L/min) do pico de fluxo de tosse evidenciou que os participantes apresentaram valores suficientes para uma tosse pouco efetiva, além da média das pressões máximas abaixo do percentual previsto, e pode refletir que a alteração da força muscular contribui para a diminuição dos valores de PFT e do PFE.

Em relação a avaliação do PFE no medidor portátil, houve correlação moderada entre a diminuição da função motora (escore total, domínio 1 e 2) com

valores percentuais do previsto do PFE no medidor portátil. Na análise comparativa, apesar de não ter havido diferença significativa entre os valores obtidos do PFE entre os grupos, o grupo de voluntários não deambuladores apresentou valores significativamente menores do percentual do previsto do PFE demonstrando que com a piora da função motora também ocorre redução do PFE. Segundo Boaventura e colaboradores (2007), essa medida é considerada de fácil execução e pode ser aplicada no ambiente ambulatorial ou no ambiente domiciliar. É um índice indireto do diâmetro das vias aéreas, o que permite detectar as alterações da resistência pulmonar, como ocorre em pacientes asmáticos com limitação ao fluxo aéreo, que apresentam valores diminuídos de PFE pelo aumento da resistência dos brônquios, e pode ser aplicado antes e após o exercício para estabelecer o diagnóstico de asma induzida pelo esforço; além de ser considerado importante preditor do risco de óbito em pacientes que necessitam de hospitalização por exacerbação da doença pulmonar obstrutiva crônica (DE LA INGLESIA *et al.*, 2005; BRITTO *et al.*, 2009). A medida do PFE em indivíduos com doenças neuromusculares, como a DMD, é um parâmetro frequentemente utilizado na prática clínica, sendo útil para auxiliar na avaliação da progressão da doença, pois reflete as alterações da CVF devido à fraqueza muscular ao longo do tempo. (SUÁREZ *et al.*, 2002; BUSHBY *et al.*, 2010; LOMAURO *et al.*, 2015; BIRNKRAN *et al.*, 2018).

No presente estudo, o valor obtido de 231 litros por minuto para PFE no medidor portátil, realizado por 55 participantes, foi praticamente similar ao estudo realizado por Aloui e colaboradores (2016) que avaliaram 60 pacientes com DMD e média de idade de 13,8 anos. Neste estudo prévio, o valor de PFE foi de 228 litros por minuto e se correlacionou com a CVF ($r=0,83$; $p<0,001$) e o PFT ($r=0,72$; $p<0,001$).

A espirometria, por sua vez, é empregada para monitorar e avaliar a função pulmonar, permitindo detectar distúrbios ventilatórios também em indivíduos com DMD. Nestes indivíduos, a capacidade vital começa diminuir aos 7 anos de idade sendo que aos 14 anos pode atingir a metade dos valores previstos, e chegando à 20% do predito por volta dos 21 anos (CAROMANO, 1999; GAULD & BOYNTON, 2005; ROWLAND *et al.*, 2005). Considerando a média de idade de $13,70\pm 3,93$ dos voluntários avaliados nesse estudo, os

valores percentuais do previsto estavam reduzidos, com exceção da relação VEF_1/CVF e $FEF_{25-75}(L/s)$. Esses achados estão de acordo com estudos anteriores, que demonstraram a redução da CVF com a idade (ANDRADA & VITO, 1996; PHILLIPS *et al.*, 2001). Considerando a média de idade dos voluntários do atual estudo e o número menor da amostra, o valor obtido de da CVF foi de 2,98 litros em 31 voluntários, sendo que o valor obtido da CVF em um estudo anterior de Aloui e colaboradores (2016) foi de 1,70 litros.

Na análise de correlação dos parâmetros espirométricos com a função motora, houve correlação fraca e moderada dos parâmetros espirométricos com o escore total, domínio 1 e 2 da MFM. Em relação a VVM, que reflete a endurance dos músculos respiratórios, houve correlação fraca do percentual do previsto com o domínio 2. Na comparação entre os grupos, os valores absolutos foram significativamente maiores ($p=0,03$) no grupo de voluntários que não deambulavam, mas com valor percentual do previsto (68,20%) abaixo do esperado.

Segundo Schoser e colaboradores (2017) o desenvolvimento de insuficiência respiratória proveniente da fraqueza dos músculos respiratórios é um preditor significativo de morte e a avaliação direta da força muscular do diafragma pode complementar os parâmetros espirométricos em estudos de pacientes com doenças neuromusculares.

Na ausência de valores de referência para crianças, a utilização de medidas da pressão inspiratória máxima e da pressão expiratória máxima para o acompanhamento de pacientes com doenças neuromusculares é limitada (WAGENER *et al.*, 1984; GAULTIER & ZINMAN, 1983; WILSON *et al.*, 1983). A maioria dos estudos incluem voluntários a partir de 8 anos, devido à baixa cooperação. Stefanutti & Fitting (1999) investigaram com sucesso crianças saudáveis com idades inferiores, empregando o *SNIP test*, sendo que os valores obtidos foram maiores do que os valores da pressão inspiratória máxima, no entanto, Hart e colaboradores (2003) afirmam que uma minoria de pacientes obtém valores substancialmente maiores em um teste do que o outro. Apesar de não haver correlação da MFM com a medida de PImax, os resultados do atual estudo sugerem que a diminuição da capacidade funcional se correlaciona com a diminuição da força muscular respiratória, considerando que houve correlação

fraca à moderada entre o escore total, domínio 1, 2 e 3 e a diminuição do percentual do previsto da PEmax e *SNIP test*. Além disso, na análise comparativa entre os grupos os valores percentuais do previsto desses parâmetros foram significativamente menores no grupo de voluntários que não deambulavam ($p=0,003$ e $p=0,001$, respectivamente). Esses achados, permitem analisar melhor a conduta em relação ao treinamento muscular respiratório, considerando os músculos inspiratórios e expiratórios. Segundo Hahn e colaboradores (1997), o comprometimento dos músculos expiratórios é característico na DMD e a diminuição nos valores da PEmax pode ser evidenciada antes da alteração nos valores que correspondem à força muscular inspiratória.

A média dos valores absolutos do *SNIP test*, na amostra total, foi de 61 cmH₂O, inferior ao valor relatado pela ATS (2002), que deve ser superior à 100 cmH₂O para indivíduos do sexo masculino e que, na prática clínica, exclui a possibilidade de fraqueza diafragmática clinicamente significativa. Na amostra total, a média dos valores obtidos da PImax de $64 \pm 21,18$ (cmH₂O) e da PEmax de $53,61 \pm 17,13$ (cmH₂O), foram inferiores aos valores de normalidade em indivíduos saudáveis relatados por Bessa e colaboradores (2014) que foram, aproximadamente, de 77 cmH₂O a 114 cmH₂O e de 99 cmH₂O a 161 cmH₂O para pressão inspiratória máxima e para pressão expiratória máxima, respectivamente, com idade entre 7 a 13 anos; de 114 cmH₂O a 121 cmH₂O e de 131 cmH₂O a 161 cmH₂O para as pressões inspiratória e expiratória máximas, respectivamente, com idade entre 13 a 35 anos. Outro estudo com uma amostra maior de 60 voluntários com DMD e idade entre 6 e 19 anos, e que realizaram a PEmax, relata valores inferiores de 33 cmH₂O (ALOU *et al.*, 2016).

Em nosso estudo, foi empregado o sistema de oscilometria de impulso (IOS) para analisar a resistência e reatância das vias aéreas, com a vantagem de não exigir esforço do paciente, pois ele respira tranquilamente à nível de volume corrente. Segundo Gochicoa-Rangel e colaboradores (2016), uma diminuição no recolhimento elástico devido aos volumes pulmonares mais baixos pode ocasionar aumento da impedância, sendo possível detectar com o IOS. Os mesmos autores realizaram um estudo transversal e avaliaram 31 pacientes com DMD e média de idade de 12 anos, empregando IOS, espirometria, pressões máximas e uma escala para avaliar a função motora denominada Vignos, e

relatam que os resultados dos testes que exigem esforço do paciente como a espirometria, pressão inspiratória e expiratória máxima, diminuem com a progressão da doença. Em particular, as pressões inspiratória e expiratória máximas com valores menores inicialmente, aumentando no período da puberdade, seguida de uma fase de declínio com o aumento da idade. A resistência e reatância das vias aéreas foi maior em pacientes com menor comprometimento da função motora (pontuação ≤ 5) e, ao contrário, houve diminuição dos valores da resistência e reatância em pacientes com maior comprometimento motor (pontuação >5) de acordo com a escala Vignos. Na comparação com o grupo de indivíduos saudáveis, os resultados desse estudo prévio evidenciaram, aumento da resistência total e central, no entanto, resistência periférica e reatância reduzidas.

Considerando a faixa etária similar da amostra, essas medidas estão de acordo com os resultados da comparação dos grupos de pacientes do presente estudo, que demonstraram valores percentuais do previsto significativamente menores da força muscular respiratória (PEmax e SNIP), dos valores absolutos da resistência total, resistência central, e da resistência periférica e reatância, além de valores menores do percentual do previsto da resistência periférica nos pacientes que não deambulavam. A alteração de volumes (volumes pulmonares mais baixos) presente na DMD, pela diminuição da força muscular e consequente diminuição da expansibilidade torácica, com infecções recorrentes e áreas de atelectasias, pode explicar os valores maiores da resistência no grupo de pacientes que deambulam, no entanto, não explica totalmente os resultados encontrados (redução da resistência e reatância) no grupo de pacientes que não deambulam, ou seja, outros mecanismos podem estar envolvidos em estágio mais avançado da doença.

Uma hipótese para explicar essa redução da resistência em estágios mais avançados da DMD é a presença de distrofina na composição dos músculos lisos (JONES *et al.*, 1983; HOFFMAN *et al.*, 1988). A distrofina é expressa em fibroblastos e a sua deficiência modifica a composição da matrix extracelular no músculo esquelético, podendo também alterar a composição do interstício pulmonar, da morfologia dos vasos, angiogênese e a permeabilidade, conforme demonstrado em estudo com modelos animais (MARDEN *et al.*, 2005; ZANOTTI *et al.*, 2010; PALLADINO *et al.*, 2013; LESSA *et al.*, 2014). Desta maneira, devido

a evolução da DMD, inicialmente pode ocorrer a elevação da resistência das vias aéreas por acúmulo de tecido conjuntivo. No entanto, com a progressão da doença e aumento das lesões das fibras musculares lisas que constituem as vias aéreas pode ocorrer uma diminuição das forças de oposição ao fluxo aéreo e consequente redução da resistência (JONES *et al.*, 1983; HOFFMAN *et al.*, 1988). Apesar desses achados em estudos com cobaias, ainda falta esclarecer quais os mecanismos podem alterar os valores de resistência, que refletem as propriedades viscoelásticas e inerciais das vias aéreas respiratórias (HUGNOT *et al.*, 1993). No presente estudo essas possíveis alterações, foram evidenciadas, com a média dos valores absolutos de FEF₂₅₋₇₅ significativamente maior no grupo de pacientes não deambuladores além do menor percentual do previsto do PFE no medidor portátil e menores valores de impedância respiratória. Para avaliar a capacidade funcional de exercício no presente estudo foi aplicado o TC6, que apresenta um bom nível de tolerância e é considerado simples e reproduzível (ATS, 2002), além de possuir relevância estabelecida em estudos de capacidade funcional com doenças neuromusculares como a DMD. A distância percorrida foi de 295 metros aproximadamente, menor que a média prevista, considerando estudos prévios realizados (HENRICSON *et al.*, 2012; PANE *et al.*, 2014; MERCURI *et al.*, 2016). Em um estudo longitudinal foi proposto uma distância percorrida igual ou inferior a 330 metros como valor preditivo para a perda da marcha em um período de 2 anos (MAZZONE *et al.*, 2013).

A distância percorrida no TC6 no atual estudo apresentou correlação forte com o escore total ($r=0,81$) e domínio 1 ($r=0,80$) da MFM que apresenta itens relacionados com atividades na posição em pé e transferências, o que está de acordo com um estudo transversal realizado por Schmidt e colaboradores (2018) com 47 pacientes com DMD e idade entre 6 e 10 anos. O objetivo desse estudo prévio foi correlacionar a medida da função motora, a distância percorrida no TC6 e parâmetros de ressonância magnética muscular, como a fração média de composição de gordura. Os autores afirmam que houve correlação forte entre a distância percorrida e o domínio 1 da MFM.

Em relação a percepção da intensidade ao esforço no presente estudo, houve correlação forte ($r=-0,75$) da percepção da dispneia com o domínio 3 da MFM, sendo que dois voluntários não relataram adequadamente a percepção de

dispneia e cansaço dos membros inferiores. Um estudo realizou uma revisão bibliográfica das diferentes escalas utilizadas para avaliar a percepção do esforço e dispneia em crianças e adolescentes. Foram identificadas 15 escalas, sendo que a maioria utiliza como base a escala de Borg, elaboradas com figuras, descritores verbais e numéricos, e entre os artigos selecionados, um dos instrumentos frequentemente utilizado nos estudos com a população infantil é a escala de Borg Modificada, a qual foi empregada em nosso estudo. Os autores consideraram que cada escala possui particularidades, dependendo do tipo de exercício e atividade desempenhada, o quadro clínico e a idade do indivíduo avaliado, e concluíram que não há uma escala padrão ouro na avaliação da percepção do esforço e dispneia em crianças (MARTINS *et al.*, 2014).

Ao avaliarem 19 voluntários com DMD por 3 semanas com o objetivo de determinar a confiabilidade teste-reteste do gasto energético e TC6, Kempen e colaboradores (2014) relataram que houve correlação significativa ($r=0,86$; $p=0.0001$) entre a capacidade funcional de exercício no TC6 e o gasto energético medido pelo consumo de oxigênio (VO_2) e produção de CO_2 (VCO_2). Neste estudo os voluntários apresentaram uma distância percorrida de 416 metros, sendo utilizada outra escala denominada OMNI para percepção do esforço, com pontuação de 0 a 10, sendo 10 referente ao cansaço máximo. As pontuações da escala OMNI foram 6 para o TC6 e 4 em relação ao gasto energético. Ao final, os autores concluíram que a análise de gasto energético pode contribuir para complementar a avaliação de pacientes com DMD evidenciando o nível de estresse do sistema respiratório e cardiovascular. No presente estudo, a diferença (Δ) entre os valores iniciais e finais dos dados vitais indicam diminuição da frequência cardíaca, pressão arterial e Borg, com exceção da saturação periférica de oxigênio que não se alterou, com a média dos valores obtidos em repouso dentro dos parâmetros de normalidade.

De acordo com Acharya e colaboradores (2006), o sistema nervoso autônomo simpático atua em condições de exercício, em resposta ao estresse, causando um aumento da frequência cardíaca, sendo que a modulação do sistema nervoso autônomo parassimpático ocorre em situações de trauma, reações alérgicas, inalação de substâncias irritantes, diminuindo a frequência

cardíaca, proporcionando um equilíbrio regulatório da função autonômica fisiológica.

Um estudo realizado por Alvarez (2016) para investigar a resposta autonômica aguda em indivíduos saudáveis e 45 indivíduos com DMD, apresentaram menor modulação cardíaca parassimpática durante a realização de uma atividade virtual cognitiva no computador, atribuído pelos autores à necessidade de manter a homeostase frente ao estímulo, devido ao comprometimento motor causado pela doença e o maior esforço realizado durante a tarefa. Resultados semelhantes foram encontrados por Dhargave e colaboradores (2014), que encontraram redução da modulação parassimpática e maior predomínio da modulação autonômica simpática em 124 pacientes com DMD na posição supino.

O aumento da modulação simpática e a redução da modulação parassimpática foi observada em diferentes fases da DMD, sugerindo que o envolvimento do sistema nervoso autônomo pode ocorrer em fases precoces da doença, provavelmente pela inatividade progressiva e falta de condicionamento físico, e com a progressão da doença, ocorre um desequilíbrio autonômico secundário à disfunção cardiopulmonar (YOTSUKURA *et al.*, 1995; YOTSUKURA *et al.*, 1998).

Os estudos prévios citados acima sugerem o aumento da frequência cardíaca pela modulação do sistema nervoso autônomo simpático, ocasionado pelo esforço durante a realização de atividade cognitiva, utilizando os membros superiores na postura sentado, ou em repouso, na postura supino. Considerando que o sistema nervoso autônomo simpático atua durante a realização de atividade física, e que o TC6 avalia a capacidade funcional de exercício, pois permite refletir o esforço do indivíduo durante uma caminhada, foi possível detectar, de acordo com os resultados do presente estudo, que não houve diferença entre os valores iniciais e finais dos dados vitais, o que pode sugerir que durante a execução do teste os voluntários não atingiram o esforço submáximo estimado, ou seja, não houve intensidade de esforço suficiente para produzir alteração significativa da frequência cardíaca.

No presente estudo, a escala MFM refletiu as alterações da função motora nos pacientes com DMD, além de se correlacionar fortemente com a capacidade funcional de exercício pelo TC6, evidenciando quantitativamente as alterações motoras de tronco e membros com a diminuição da distância percorrida, sendo viável a aplicabilidade desse teste funcional para detectar as alterações da função motora desde a infância. O TC6, por sua vez, permite estimar o período de perda da deambulação, o que pode direcionar melhor a conduta terapêutica, principalmente no período entre a infância e a adolescência, considerada uma fase de transição, onde o indivíduo necessita da cadeira de rodas com maior frequência para se locomover, até utilizá-la por período integral. Os testes de função pulmonar auxiliaram no diagnóstico clínico, detectando as repercussões do sistema respiratório, o que pode evitar internações desnecessárias por complicações pulmonares. Entre os testes aplicados, o *SNIP test*, o PFE no medidor portátil e o PFT foram os testes com maior facilidade na execução, por serem relativamente mais práticos e que não exigem grande esforço do paciente, refletindo a força muscular inspiratória (SNIP) e indiretamente a força muscular expiratória (PFE e PFT). Além disso, houve correlação da pressão inspiratória nasal e do PEmax com a diminuição da função motora, o que permite considerar a possibilidade do treinamento muscular com carga controlada dos músculos inspiratórios, além do treinamento da força muscular expiratória, sendo que a literatura relata que as alterações nos seus valores podem ocorrer antes das alterações dos valores da força muscular inspiratória. Apesar da espirometria ser um teste difundido na prática clínica devido a sua importância ao avaliar capacidades e volumes pulmonares, exige maior esforço do paciente, sendo que o IOS é promissor por não exigir manobra forçada e o paciente respira tranquilamente durante o teste, o que permitiu detectar as alterações da resistência e reatância das vias aéreas centrais e periféricas nas crianças e adolescentes avaliados nos diferentes estágios da DMD e os resultados estão de acordo com o que foi encontrado no estudo realizado por Gochicoa-Rangel e colaboradores (2016), no entanto, um teste não exclui o outro, visto que permitem a avaliação de parâmetros diferentes, e em conjunto com os demais testes de função pulmonar, a escala MFM e o TC6, complementam o diagnóstico, o que pode direcionar melhor a conduta terapêutica.

Uma limitação do estudo refere-se a dificuldade para manter a atenção necessária dos voluntários durante a realização dos testes, principalmente os que envolviam manobras forçadas e maior tempo para a execução dos mesmos, como o TC6, as manobras de CVF e CVL na espirometria e pressões inspiratória e expiratória máximas. Outra limitação foi a dificuldade em realizar todos os testes com todos os pacientes, atribuído à limitação e cansaço apresentado por cada paciente durante as avaliações.

6 CONCLUSÃO

A diminuição da MFM se correlacionou com a diminuição da resistência e reatância das vias aéreas, com a diminuição da pressão expiratória máxima, da pressão inspiratória nasal e da capacidade vital forçada. Além destes parâmetros, houve correlação da diminuição da função motora com os valores maiores de fluxo e volume pulmonar.

A análise comparativa entre os grupos de indivíduos deambuladores e não deambuladores corrobora com o que foi encontrado nas correlações, com a diminuição da impedância respiratória, da força muscular respiratória e valores maiores de volume (VEF1/CVF) e fluxo pulmonar (FEF25-75) no grupo de pacientes que não deambulavam.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Acharya UR, et al. Heart rate variability: a review. Med Bio Eng Comput 2006; 44:1031-51.

Adams RD, Victor M, Ropper AH. Neurologia. Rio de Janeiro: McGraw-Hill, 1998; p.927-38.

Allen J. Pulmonary complications of neuromuscular disease: a respiratory mechanics perspective. Paediatr Respir Rev 2010; 11(1):18-23.

Al-Mutairi SS, et al. Impulse oscillometry: an alternative modality to the conventional pulmonary function test to categorise obstructive pulmonary disorders. Clinic Exper Medic 2007; 7:56.

Aloui S, et al. Whistle and cough pressures in children with neuromuscular disorders. Respirator Medic 2016; 28-36.

Alvarez, MPB. Modulação autonômica cardíaca na distrofia muscular de Duchenne durante tarefa no computador (dissertação). São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo 2016.

Anderson WA, Kissane, JM. Patologia. São Paulo: Guanabara Koogan, 1982; p.1691-1992.

Andrada LE, De Vito EL. Comportamiento clinico y espirometrico de pacientes com distrofia muscular de Duchenne. Medicina 1996; 56(5):463-71.

ATS - American Thoracic Society. Statement: Guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166:111-17.

ATS/ERS - American Thoracic Society/European Respiratory Society. Statement on respiratory muscle testing. Am J Respir Crit Care Med 2002; 166:518-624.

ATS/ERS - American Thoracic Society. Respiratory care of the patient with duchenne muscular dystrophy. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170:456-65.

Barra TMF, Baraldi KF. O uso de escalas funcionais para avaliação clínica da distrofia muscular de duchenne. Rev Neurocienc 2013; 21(3): 420-26.

Bencowitz HZ. Inspiratory and expiratory vital capacity. Chest J 1984; 85(6):834-35.

Bersanini C, et al. Nocturnal hypoxaemia and hypercapnia in children with neuromuscular disorders. Eur Respir J 2012; 39:1206-12.

Bessa EJC, Lopes AJ, Rufino R. A importância da medida da força muscular respiratória na prática da pneumologia. Pulmão R J 2015; 24(1):37-41.

Beydon N, et al. An Official ATS/ERS Statement: Pulmonary Function Testing in Preschool Children. Am J Respir Crit Care Med 2007; 175:1304-45.

Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. Am Rev Respir Dis 1969; 99:696-702.

Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A diferente approach to weaning. Chest 1996;110:1566–1571.

Bach JR, Zhitnikov S. The management of neuromuscular ventilatory failure. Semin Pediatr Neurol 1998;5:92–105.

Birnkrant DJ , Bushby K , Bann CM , et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: Respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. Lancet Neurol 2018;17:347–61.

Black LF, Hyatt RE. Maximal static respiratory pressures in generalized neuromuscular disease. *Am Rev Respir Dis* 1971; 103:641-50.

Boaventura CM, et al. Valores de referência de medidas de pico de fluxo expiratório máximo em escolares. *Arq Med ABC* 2007; 32(2):S30-4.

Boland BJ, et al. Skeletal, cardiac and smooth muscle failure in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol* 1996; 14:7-12.

Borg GAV. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc* 1982; 14:377-81.

Britto RR, Brant TCS, Parreira VF. Recursos manuais e instrumentais em fisioterapia respiratória. São Paulo: Manole, 2009; p. 35-43.

Brooke MH et al. Clinical trial in Duchenne dystrophy: the design of the protocol. *Musc Nerv* 1981;4:186-197.

Brooke MH, et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurol* 1989; 39:475-81.

Bushby K, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, Part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol* 2010; 9:77-93.

Bushby K , Finkel R , Birnkrant DJ , et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, Part 2: Implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010;9:177–89.

Caromano FA. Características do portador de distrofia muscular de duchenne (DMD) – revisão. *Arq Ciênc Saúde Unipar*; 1999.

Cheah BC, Boland RA, Brodaty NE, et al. INSPIRATIONAL—Inspiratory muscle training in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10:384–92.

Costa D, Jamami M. Bases fundamentais da espirometria. *Rev Bras Fisioter* 2001; 5(2):95-102.

Davidson ZE, et al., Strong correlation between the 6-minute walk test and accelerometry functional outcomes in boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Chil Neurol* 2015; 30(3): 357-63.

De La Inglesia F, et al., Peak expiratory flow rate as predictor of inpatient death in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *South Med J* 2005; 98(3):266-72.

DeTroyer A, Borenstein S, Cordier R. Analysis of lung volume restriction in patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 1980; 35:603-10.

Dhargave P, et al. Assessment of cardiac autonomic function in patients with Duchenne muscular dystrophy using short term heart rate variability measures. *Euro Journ of Paed Neurol* 2014; 18:317-20.

Diniz GPC, Lasmar LMLBF, Giannetti JG. Doenças neuromusculares e instrumentos úteis na avaliação motora em crianças e adolescents. *Rev Med Minas Gerais* 2010; 20:S12-19.

Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul. Disord* 2006.

Du H, Newton PJ, Salamonson Y, Carrieri-Kohlman VL, Davidson PM. A review of the six-minute walk test: Its implication as a self-administered assessment tool. *Eur J Cardiov Nursing*. 2009;8(1):2-8.

Duiverman EJ, et al. Forced oscillation technique. Reference values for resistance and reactance over a frequency spectrum of 2-26 Hz in healthy

children aged 2, 3-12, 5 years. Bull Eur Physiopathol Respir 1985; 21(2):171-78.

Eagle M, et al. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. Neuromuscul Disord 2002; 12(10):926-29.

Emery AEH. Duchenne Muscular Dystrophy: Meryon's Disease. Neuromuscul Disord 1993; 3(4):263-66.

Emery AEH. Duchenne muscular dystrophy. Oxford Monographs on Medical Genetics. London 1993 apud Caromano FA, 1999.

Emery AEH. The muscular dystrophies. Lancet 2002; p. 687-95.

Faggiano P, et al. The 6 minute walking test in chronic heart failure: indications, interpretation and limitations from a review of the literature. Europ J of Heart Failure 2004; p. 687-91.

Finder JD, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170(4):456-65.

Fiore Junior JF, et al. Pressões respiratórias máximas e capacidade vital: comparação entre avaliações através de bocal e de mascara facial. J Bras Pneumol 2004; 30(6):515-20.

Frankenstein L, Meyer FJ, Sigg C, et al. Is serial determination of inspiratory muscle strength a useful prognostic marker in chronic heart failure? Eur J Cardiovasc Prev Rehabil 2008;15:156–61.

Gauld LM, Boynton A. Relationship between peak cough flow and spirometry in Duchenne muscular dystrophy. Pediatr Pulmonol 2005; 39:457-60.

Gaultier C, Zinman R. Maximal static pressures in healthy children. *Respir Physiol* 1983; 51(1):45-61.

Gelinas DF. Vital capacity as an efficacy measure: Summary Amyotroph Lateral Scler Other Motor. *Neuron Disord* 2002; 3:S61-2.

Geiger R, et al. Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr* 2007; 150(4):395–99.

Gochicoa-Rangel LG, et al. Respiratory impedance in patients with duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Pulmonol* 2016.

Gomieiro LT, Nascimento A, Tanno LK, Agondi R, Kalil J, Giavina-Bianchi P. Respiratory exercise program for elderly individuals with asthma. *Clinics (São Paulo)* 2011;66:1163–9.

Hahn A, et al. Clinical implications of maximal respiratory pressure determinations for individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78(1):1-6.

Hamnegard CH, et al. Portable measurement of maximum mouth pressures. *Eur Respir J* 1994; 7:398-401.

Hart N, Polkey MI, Sharshar T, et al. Limitations of sniff nasal pressure in patients with severe neuromuscular weakness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74:1685–7.

Henricson E, et al. Percent Predicted 6 Minute Walk Distance in Duchenne Muscular Dystrophy to Account for Maturation Influences. *PLOS Currents Muscular Dystrophy* 2012.

Hinton VJ, et al. Verbal and memory skills in males with Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(2):123–28.

Hoffman EP, et al. Cell and fiber-type distribution of dystrophin. *Neuron* 1988; 1:411-11.

Hugnot JP, et al. Expression of the dystrophin gene in cultured fibroblasts. *Biochem Biophys Res Commun* 1993; 192:69-74.

Iwabe C, Miranda-Pfeilsticker BH, Nucci A. Medida da função motora: versão da escala para o português e estudo de confiabilidade 2008; 12(5):417-24.

Jay V. On a historical note: Duchenne of Boulogne. *Pediatric and Developmental Pathology* 1998; 1(3):254-55.

Jones DA, et al. Size and composition of the calf and quadriceps muscles in duchenne muscular dystrophy. A tomographic and histochemical study. *J Neurol Sci* 1983; 60:307-22.

Kang SW, Kang YS, Sohn HS, Park JH, Moon JH. Respiratory muscle strength, cough capacity in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J* 2006;47:184–190.

Kempen JC, et al. Reliability of the walking energy cost test and the six-minute walk test in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neur Disord* 2014; 24(3):216-21.

Knudson RJ, et al. Changes in the normal maximal expiratory flow-volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983; 127:725-34.

Kravits RM. Airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 2009;123:S231–S235.

Langer AN. Guia para diagnóstico e manejo terapêutico da distrofia muscular de Duchenne. São Paulo: Book Express, 2014; p. 7-8.

Lattre C, et al. Motor function measure: validation of a short form for young

children with neuromuscular diseases. *Phys Med Rehab* 2013; 94: 2218-26.

Lessa TB, et al. Morphological and ultrastructural evaluation of the golden retriever muscular dystrophy trachea, lungs, and diaphragm muscle. *Microsc Res Tech* 2014; 77:857-91.

Levy JA. *Miopatias*. São Paulo: Atheneu, 1978; p. 83-7.

Linares MP, Concha IM, Meter RP. Correlacion entre la espirometria y la Resistencia y reactancia respiratória medida por oscilometria de impulse em ninos asmáticos. *Rev Chil Enferm Respir* 2002; 18(2).

LoMauro A, D'Angelo MG, Aliverti A. Assessment and management of respiratory function in patients with Duchenne muscular dystrophy: Current and emerging options. *Therapeutics and Clinical Risk Management* 2015;11:1475–88.

Lyager S, Steffensen B, Juhl B. Indicators for an impending need of artificial respiration in patients with muscular dystrophy. *Ugeskr Laeger* 1993; 155:1963-67.

Lyall RA, et al. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124:2000-13.

Man WDC, et al. Cough gastric pressure and maximum expiratory mouth pressure in humans. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:714–717.

Marden FA, et al. Compositional analysis of muscle in boys with duchenne muscular dystrophy using MR imaging. *Skeletal Radiol* 2005; 34: 140-48.

Martins R, Assumpção MS, Schivinski, CIS. Percepção de esforço e dispneia em pediatria: revisão das escalas de avaliação. *Medic Ribeirão Preto* 2014; 47(1): 25-35.

Mayer OH, et al. Characterization of pulmonary function in Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatric Pulmonol* 2015; 50(5):487-94.

Mayhem AG, et al. Detecting meaningful change using the north star ambulatory assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55:1046-52.

Mazzone ES, et al. North Star Ambulatory Assessment, 6-minute walk test and timed items in ambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2010; 20:712-16.

Mazzone ES, Pane M, Sormani MP, Scalise R, Berardinelli A, Messina S et al. 24 Month Longitudinal Data in Ambulant Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *PLoS One* 2013; 8(1): e52512.

McDonald CM, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995; 74(5):S70-92.

McDonald CM. Physical activity, health impairments and disability in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81(11):S108-20.

McDonald CM, et al. Use of step activity monitoring for continuous physical activity assessment in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86(4):802-08.

McDonald CM, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2010; 41(4):500-10.

McDonald CM, et al. The 6-minute walk test and other endpoints in duchenne muscular dystrophy: longitudinal natural history observations over 48 weeks from a multicenter study 2013; 48(3):343-56.

McGavin CR, Gupta SP, McHardy GJ. Twelve-minute walking test for assessing disability in chronic bronchitis. *Britis Med J* 1976.

Melacini P, et al. Cardiac and respiratory involvement in advanced stage Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1996; 6(5):367-76.

Mercuri E, et al. Categorizing natural history trajectories of ambulatory function measured by the 6 minute walk distance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2016; 26: 576-583.

Mercuri E, et al. Revised North Star Ambulatory Assessment for Young Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *Plos One* 2016; 11(8): e0160195.

Michalak M, Opas M. Duchenne Muscular Dystrophy. *Encyclopedia of Life Sciences* 2001.

Miller JM, Moxham J, Green M. The maximal sniff in the assessment of diaphragm function in man. *Clin Sci* 1985; 69:91-6.

Moraes FM, Fernandes RCSC, Medina-Acosta E. Distrofia muscular de Duchenne: estudo de caso. *Rev Cient da FMC* 2011; 6 (2):11-15.

Neiva PD, et al. Confiabilidade do ventilômetro de Wright nas mensurações de capacidade vital em indivíduos saudáveis. *Rev Bras Fisiot* 2006; 10(10):49.

Noonam V, Dean E. Submaximal exercise testing: clinical application and interpretation. *Physical Therapy*; 80(8):782-807.

Oilaguibel JM, et al. Comparative analysis of bronchodilatador response measured by impulse oscillometry (IOS), spirometry and body plethysmography in asthmatic children. *J Invest Allergol Clin Immun* 2005; 15(2):102-06.

Oostveen E, et al. The forced oscillation technique in clinical practice: methodology, recommendations and future developments. *Eur Respir J* 2003;

22(6):1026-41.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DE SAÚDE / ORGANIZAÇÃO PANAMERICANA DE SAÚDE. CIF-Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde. São Paulo: Universidade de São Paulo, 2003.

Palladino M, et al. Angiogenic impairment of the vascular endothelium: a novel mechanism and potential therapeutic target in muscular dystrophy. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2013; 33:2867-76.

Pane M, et al. 6 minute walk test in duchenne md patients with different mutations: 12 month changes. *Plos One* 2014; 9:1-7.

Park JH, Kang SW, Lee SC, Choi WA, Kim DH. How respiratory muscle strength correlates with cough capacity in patients with respiratory muscle weakness. *Yonsei Med J* 2010;51:392–397.

Phillips MF, et al. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164(12):2191-94.

Pradhan S, et al. Prednisolone in Duchenne muscular dystrophy with imminent loss of ambulation. *J Neurol* 2006; 253(10):1309-16.

Rangel LG, et al. Oscilometria de Impulso. Recomendaciones y procedimiento. *Neumol Cir Torax* 2014; 73(2):138-49.

Reed UC. Doenças neuromusculares. *J Pediatr* 2002; 78(1): S89-103.

Rideau Y, et al. Treatment of respiratory insufficiency in Duchenne's muscular dystrophy: nasal ventilation in the initial stages. *Monaldi Arch Chest Dis* 1995; 50(3):235-38.

Robinson PD, Goldman MD, Gustafsson PM. Inert gas washout: theoretical

background and clinical utility in respiratory disease. *Respiration* 2009; 78(3):339-55.

Rowland LP. Merritt -Tratado de neurologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2005.

Roush J, Guy J, Purvis M. Reference values and relationship of the six minute walk test and body mass index in healthy third grade school children. *Internat J Allied Health Sci Pract* 2006; 4:1-6.

Ruiz-Cortes X, Ortiz-Corredor F, Mendoza-Pulido C. Reliability of home-based, motor function measure in hereditary neuromuscular diseases. *Internat Med Researc* 2017; 45(1):261-71.

Salam A, et al. Neurologic status, cough, secretions and extubation outcomes. *Intensive Care Med* 2004; 30(7):1334-39.

Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2004; 125(4):1400-05.

Schilz R. Doenças neuromusculares e outras doenças da parede torácica. In: Scanlan CL, Wilkins RL, Stoller JK. *Fundamentos da Terapia Respiratória de Egan*. São Paulo: Manole, 2000; p. 557-70.

Schmidt s, et al. Timed function tests, motor function measure, and quantitative thigh muscle MRI in ambulant children with duchenne muscular dystrophy: a cross-sectional analysis. *Neurom Disord* 2018.

Schoaser B, et al. Maximum inspiratory pressure as a clinically meaningful trial endpoint for neuromuscular diseases: a comprehensive review of the literature. *Orphanet J Rare Dis* 2017.

Shimakura SE. Correlação. CE003 - Estatística II. Paraná: Universidade Federal do Paraná 2006 *apud* Rodrigues et al., Dificuldades de aprendizagem em meninos e meninas: uma revisão sistemática com metanálise. *Rer Psi Unisc* 2018; 2 (2): 133-48.

Silva, MB, et al. Análise dos instrumentos de avaliação na miopatia. *Rev Neurocienc* 2006; 14(1):029-043.

Silva, EC. Análise da função motora de pacientes com distrofia muscular de Duchenne em corticoterapia através da escala MFM (dissertação). São Paulo: Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo 2010; p.1-115.

Solway S, et al. A qualitative systematic overview of the measurement properties of functional walk tests used in the cardiorespiratory domain. *Chest* 2001; 119(1):256-70.

Steier J, et al. The value of multiple tests of respiratory muscle strength. *Thorax* 2007; 62(11):975-80.

Stefanutti D, et al. Sniff nasal pressure. Reference values in caucasian children. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159:107-111.

Stefanutti D, et al. Usefulness of sniff nasal pressure in patients with neuromuscular or skeletal disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162:1507-11.

Suárez AA, et al. Peak flow and peak cough flow in the evaluation of expiratory muscle weakness and bulbar impairment in patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81(7):506-11.

Terzi N, et al. Measuring inspiratory muscle strength in neuromuscular disease: one test or two?. *Eur Respir J* 2008; 31:93-8.

Trebbia G, et al. Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2005;146:291–300.

Wagener JS, Hibbert ME, Landau LI. Maximal respiratory pressures in children. *Am J Respir Dis* 1984; 129(5):873-75.

Wetzel JL, Fry DK, Pfalzer LA. Six-minute walk test for persons with mild or moderate disability from multiple sclerosis: performance and explanatory factors. *Physiother Can* 2011; 63:166–80.

Wilson SH, et al. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax* 1983; 39:535-538.

Wraith JE, et al. Enzyme replacement therapy for mucopolysaccharidosis I: a randomized, double-blinded, placebo-controlled, multinational study of recombinant human α -L-iduronidase (laronidase). *J Pediatr* 2004; 144(5):581-88.

Yotsukura M, et al. Circadian rhythm and variability of heart rate in Duchenne-type progressive muscular dystrophy. *Am J Cardiol* 1995; 76:947-51.

Yotsukura M, et al. Nine-year follow-up study of heart rate variability in Duchenne-type progressive muscular dystrophy. *Am Heart J* 1998; 136:289-96.

Zanotti S, Gibertini S, Mora M. Altered production of extra-cellular matrix components by muscle-derived duchenne muscular dystrophy fibroblasts before and after TGF- β 1 treatment. *Cell Tissue Res* 2010; 339:397-410.

ANEXO A – Medida da Função Motora (MFM), versão traduzida para o português e adaptada por Iwabe, Miranda-Pfeilsticker e Nucci (2008)

Item	Dimensão	Posição inicial	Exercícios
1	D2	Supino	Mantenha a cabeça no eixo e faça a rotação completa para cada um dos lados
2	D2		Levante a cabeça e a mantenha elevada
3	D2		Flexione o quadril e o joelho além de 90°, deslocando o pé do tapete
4	D3		Perna sustentada pelo examinador: realize a flexão dorsal do pé em 90° em relação à perna
5	D2		Eleve uma das mãos do tapete e toque o ombro oposto
6	D1		Membros inferiores semi-fletidos, patelas para cima, pés apoiados sobre o tapete. Eleve a pelve, coluna lombar, bacia e coxas, mantendo-as alinhadas e com os pés próximos
7	D2		Passe para decúbito ventral e libere os membros superiores debaixo do corpo
8	D1		Sente-se sobre o tapete, sem apoio dos membros superiores
9	D2	Sentado na maca	Sem apoio dos membros superiores, mantenha a posição sentada e coloque as mãos em contato entre si
10	D2		Bola de tênis em frente ao sujeito, sem apoio dos membros superiores. Inclina-se para frente, toque a bola e depois volte à posição ereta
11	D1		Fique em pé, sem apoio dos membros superiores
12	D1	Em pé	Sem apoio dos membros superiores, sente-se na cadeira, mantendo os pés ligeiramente afastados
13	D2	Sentado na cadeira	Sem apoio dos membros superiores e sem apoio do encosto da cadeira, mantenha a posição sentada, com a cabeça e o tronco alinhados
14	D2	Sentado na cadeira	Com a cabeça posicionada em flexão: levante a cabeça e a mantenha elevada. O movimento e a manutenção devem ser feitos com a cabeça no eixo
15	D2		Antebraços apoiados sobre a mesa e cotovelos para fora: coloque ao mesmo tempo as duas mãos sobre a cabeça, com a cabeça e o tronco alinhados
16	D2		Lápis sobre a mesa: toque o lápis com uma das mãos, com o cotovelo em extensão completa no final do movimento
17	D3		Dez moedas sobre a mesa: pegue sucessivamente e armazene dez moedas de dez centavos em uma das mãos, no tempo de 20 segundos
18	D3		Dedo colocado no centro de um CD-Rom fixo: realize a volta completa do CD-Rom com o dedo, sem apoio da mão
19	D3		Lápis sobre a mesa: pegue o lápis com uma das mãos; desenhe uma série contínua de voltas de 1cm de altura, dentro de um retângulo de 4cm de comprimento
20	D3		Folha de papel entre as mãos: rasgue a folha dobrada em quatro começando pela dobra
21	D3		Bola de tênis sobre a mesa: pegue a bola e depois vire a mão completamente para cima segurando a bola
22	D3		Dedo no centro de um quadrado fixo: levante o dedo e depois o coloque sucessivamente no centro das oito casas do quadrado, sem tocar as linhas
23	D2		Membros superiores ao lado do corpo: ao mesmo tempo coloque os dois antebraços e/ou as mãos sobre a mesa
24	D1	Sentado na cadeira	Levante-se, sem apoio dos membros superiores, com os pés próximos
25	D1	Em pé; apoio dos membros superiores	Solte-se e mantenha-se em pé, com os pés próximos; cabeça, tronco e membros alinhados
26	D1		Sem apoio dos membros superiores, levante um pé, por dez segundos
27	D1	Em pé	Sem apoio, incline-se, toque o solo com uma das mãos e depois se levante
28	D1	Em pé sem apoio	Ande dez passos à frente, sobre ambos os calcanhares
29	D1		Ande dez passos à frente, sobre uma linha reta
30	D1		Corra dez metros
31	D1		Salte no mesmo lugar, com um pé, dez vezes seguidas
32	D1		Sem apoio dos membros superiores, agache-se e levante-se duas vezes em seguida

APÊNDICE A – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

**FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO
DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
DEPARTAMENTO DE BIOMECÂNICA, MEDICINA E
REABILITAÇÃO DO APARELHO LOCOMOTOR
CURSO DE FISIOTERAPIA**

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

Consentimento formal de participação no projeto de pesquisa intitulado:
FUNÇÃO PULMONAR E MOTORA, FORÇA MUSCULAR E CAPACIDADE
FUNCIONAL EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE.
Pesquisadores Responsáveis: Profª Drª Ada Clarice Gastaldi

Aluno: Ivan Enrique Flores Ottoni

Convidamos o seu filho _____, para participar, voluntariamente, da pesquisa conduzida pelo aluno responsável e pela orientadora responsável.

Objetivos do Estudo: Avaliar a capacidade do seu filho de realizar o teste de caminhada de 6 minutos, além de testes pulmonares para puxar e soltar o ar, testes de agilidade (rapidez), coordenação dos movimentos e de força das pernas.

Justificativa do Estudo: Analisar se a força dos músculos respiratórios ou das pernas, a capacidade de puxar o ar e soltar o ar, a agilidade e coordenação dos movimentos, podem interferir significativamente na capacidade de realizar o teste de caminhada de 6 minutos, o que pode contribuir para um maior entendimento sobre a capacidade de seu filho para realizar atividades motoras.

Esclarecimento sobre Procedimentos: Essa pesquisa vai analisar a capacidade do seu filho de caminhar durante 6 minutos, a capacidade de puxar o ar, soltar o ar e a capacidade para realizar testes de agilidade, força e coordenação das pernas. Se o senhor(a) aceitar que o seu filho participe desse estudo, o seu filho fará alguns testes no mesmo dia em que vier ao Hospital das Clínicas para consulta de rotina.

Primeiramente, será aplicado um questionário com perguntas sobre os dados pessoais do seu filho, como o nome e o endereço. Em seguida, o peso do seu filho será medido em uma balança comum e a altura será medida com uma fita métrica. Depois, serão aplicados os testes que permitirão avaliar a capacidade de puxar e soltar o ar dos pulmões. No primeiro teste, o seu filho irá respirar tranquilamente em um bucal (peça) conectado ao equipamento, por cerca de um minuto. Serão realizadas três medidas, no mínimo, com intervalo de descanso entre as medidas. Esse teste não causará desconforto ao seu filho.

Em outro teste, o seu filho vai respirar tranquilamente, e depois vai encher o peito, puxando o ar pela boca o máximo que puder, e soprar (soltar o ar) o mais forte e rápido possível. Posteriormente, o seu filho irá respirar tranquilamente, vai encher o peito o máximo que puder e soltar todo o ar

suavemente, sem fazer esforço. Outra manobra consiste em puxar e soltar todo o ar dos pulmões rapidamente por 12 a 15 segundos. Serão realizadas três medidas, no mínimo, para cada manobra e com intervalo de descanso entre as medidas. Esse teste pode causar um pequeno cansaço ao seu filho, devido ao esforço para realizar os sopros.

Também será avaliada a força dos músculos respiratórios, que poderá causar um leve cansaço. O seu filho irá soltar o ar, e depois vai encher o peito de ar, com a boca em um bucal (peça) conectado ao equipamento, mantendo o esforço por, no mínimo, um segundo. Após descansar, irá encher o peito e soltar todo o ar com a boca no mesmo bucal conectado ao equipamento. Serão realizadas três medidas, no mínimo, com intervalo de descanso entre as medidas. Em outro teste para a medida de força muscular respiratória, será colocado um *plug* (peça de silicone) na entrada de uma das narinas. O seu filho irá manter a boca fechada e realizará uma “fungada” (puxar o ar) rápida e curta, na narina sem o *plug* (livre). Essa manobra será realizada dez vezes, com intervalo para descanso entre cada manobra, e não deverá causar desconforto ao seu filho.

Em outros dois testes que fazem parte da avaliação, o seu filho irá puxar o ar e soltar tudo pela boca, de forma bem rápida, sem tossir, em um bucal conectado ao equipamento. Em seguida, o seu filho irá puxar todo o ar, e depois irá tossir no mesmo bucal. Nesses dois testes serão realizadas três medidas, com intervalo de descanso entre elas. Esses testes poderão causar um leve cansaço ao seu filho.

O teste de força muscular dos braços e das pernas será feito na posição deitada e sentada, e, se houver necessidade, receberá todo o auxílio necessário. Será utilizado um equipamento chamado dinamômetro, que será posicionado no braço ou na perna, enquanto seu filho será orientado a fazer força e empurrá-lo. Serão feitas três medidas da força em cada movimento a ser analisado, tanto do lado esquerdo como do lado direito. Esse teste poderá causar leve cansaço ao seu filho.

Também será aplicado uma escala chamada de MFM (Medida de Função Motora), que contém alguns itens relacionados com atividades de coordenação e agilidade (rapidez), e o seu filho será orientado a realizar alguns movimentos como virar a cabeça, sentar e ficar em pé, que não devem causar desconforto.

Por fim, será aplicado o teste de caminhada. Primeiramente, o seu filho permanecerá sentado e será medida a pressão arterial, o pulso (frequência cardíaca), e o grau de cansaço. Em seguida, o seu filho será orientado a caminhar durante 6 minutos em um corredor reto de trinta metros, o mais rápido possível, podendo interromper o teste, caso ficar cansado, podendo retornar ao teste. As medidas do pulso, pressão arterial e grau de cansaço serão repetidas no terceiro e sexto minuto e após o término do teste.

No total, estima-se que o seu filho será avaliado por aproximadamente duas horas, em uma única sessão. Mesmo participando desta pesquisa, o seu filho realizará todo o atendimento convencional oferecido pelo Hospital das Clínicas.

INFORMAÇÕES:

Durante esse estudo o seu filho poderá sentir desconforto respiratório eventual, manifestado como falta de ar ou cansaço, que podem aparecer durante os testes. Esses efeitos poderão ser minimizados aumentando o período de descanso entre os testes. Durante o teste da caminhada é possível que a pressão arterial e a frequência cardíaca do seu filho aumentem, e se isto ocasionar risco à saúde, os testes serão interrompidos e todas as medidas necessárias para normalização serão adotadas.

Ao participar desse estudo, o seu filho terá a garantia de receber qualquer informação necessária, a qualquer momento do estudo, assim como o acesso aos resultados das avaliações.

Não existe nenhum tipo de seguro de saúde ou de vida ou qualquer outro benefício financeiro em função da participação nesse estudo.

A participação nesse estudo é voluntária. Está no seu direito de interrompê-la a qualquer momento, sem acarretar em penalidades ou prejuízos no tratamento de rotina.

O seu filho será acompanhado pelo pesquisador responsável e poderá entrar, a qualquer momento, em contato com a professora Ada Clarice Gastaldi pelos telefones **(16)3315-0473** e **(16)98143-5754**.

Fica também garantida indenização em casos de danos, comprovadamente decorrentes da participação na pesquisa, segundo as leis vigentes no país.

Os dados obtidos nessa pesquisa são confidenciais. As informações desse estudo poderão ser utilizadas para fins estatísticos ou científicos e a identidade do seu filho será mantida em sigilo.

Agradecemos sua participação.

Estou ciente e concordo com os termos acima.

Nome do
responsável: _____ assinatura: _____ data: _____

Nome do
pesquisador: _____ assinatura: _____ data: _____

Comitê de Ética: (16) 3602-2228

APÊNDICE B – TERMO DE ASSENTIMENTO

**FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO
DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
DEPARTAMENTO DE BIOMECÂNICA, MEDICINA E
REABILITAÇÃO DO APARELHO LOCOMOTOR
CURSO DE FISIOTERAPIA**

Termo de Assentimento

Assentimento formal de participação no projeto de pesquisa intitulado: FUNÇÃO PULMONAR E MOTORA, FORÇA MUSCULAR E CAPACIDADE FUNCIONAL EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE.

Pesquisadores Responsáveis: Prof^a Dr^a Ada Clarice Gastaldi

Aluno: Ivan Enrique Flores Ottoni

Você está sendo convidado a participar, voluntariamente, da pesquisa chamada ***FUNÇÃO PULMONAR E MOTORA, FORÇA MUSCULAR E CAPACIDADE FUNCIONAL EM PACIENTES COM DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE***. Esse estudo tem como objetivo verificar se a força dos músculos respiratórios ou das pernas, a capacidade de puxar e soltar o ar, a agilidade (rapidez) e coordenação dos movimentos, podem interferir na capacidade de realizar atividades motoras em pacientes que são atendidos no Ambulatório de Miopatias do Centro de Reabilitação do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto.

Para isso, você irá realizar alguns testes, por aproximadamente duas horas. Você não fará nada que não consiga ou que não quiser fazer. Para realizar os testes você terá que caminhar, puxar e soltar o ar, tossir e realizar alguns movimentos como virar a cabeça, sentar e ficar em pé, além de contrair os músculos das pernas e dos braços, fazendo força, podendo parar a qualquer momento, caso você ficar cansado. E se você não quiser participar da pesquisa, não terá nenhum problema se desistir, pois é um direito seu. Ninguém saberá que você está participando da pesquisa, não falaremos a outras pessoas, nem daremos a estranhos as informações que você nos der. Quando terminarmos a pesquisa, os resultados serão publicados, mas sem identificar você.

Se você tiver alguma dúvida, você poderá nos perguntar a qualquer momento ou ligar para o números **(16)3315-0473** e **(16)98143-5754** para falar com a professora Ada Clarice Gastaldi, que é a pesquisadora responsável pelo estudo.

Caso você concorde em participar dessa pesquisa, favor assinar abaixo.

Agradecemos sua participação.

Li e concordo com os termos acima.

Nome do responsável: _____ assinatura: _____ data: _____

Nome do participante: _____ assinatura: _____ data: _____

Nome do pesquisador: _____ assinatura: _____ data: _____

Comitê de Ética: (16) 3602-2228

APÊNDICE C- FICHAS DE AVALIAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA

Anamnese

Nome: _____

Data de Nascimento: ____/____/____ Idade: _____

Escolaridade: _____

Idade de início dos sintomas: _____

Peso: _____ Altura: _____

Registro: _____ Data da avaliação: ____/____/____

- **Deambula:** Sim () Não ()

Observações: _____

- **Faz uso de corticoides:** Sim () Não ()

Observações: _____

- **Fisioterapia:** Sim () Não ()

Quantas vezes por semana? _____

- **Órtese:** Sim () Não ()

Noturna () Diurna () Outras () _____

Observações: _____

- **Comorbidades**

() Asma () Pneumonia *

() Bronquite () Anemia

() Outros _____

Observações: _____

*Data da última infecção respiratória: ____/____/____

*Número de infecções por ano: _____

- **Medicações:** Sim () Não ()

Quais medicações? _____

Observações: _____

- **Sinais e Sintomas**

() Assintomático () Palpitações () Dispneia

Outros _____

Nome responsável: _____

Endereço: _____

Telefone(s): () _____ () _____

Avaliação do Pico de Fluxo Expiratório

Valores PFE	1	2	3

Avaliação do Pico de Fluxo de Tosse

Valores PFT	1	2	3

Teste de caminhada de 6 minutos

Nome: _____ Data: _____

Registro: _____

Diagnóstico Clínico: _____

Horário										
	Borg	FR	SatO2	FC	PA	Borg	FR	SatO2	FC	PA
PRÉ-ESFORÇO										

ESFORÇO	Borg	FR	SatO2	FC	PA	Borg	FR	SatO2	FC	PA
3º minuto					-					-
6º minuto					-					-

	TESTE 1	TESTE 2
Distância percorrida (metros)		
Número de paradas		

Teste conduzido por: _____

Avaliação da função motora**Medida da Função Motora (MFM)**

1	17
2	18
3	19
4	20
5	21
6	22
7	23
8	24
9	25
10	26
11	27
12	28
13	29
14	30
15	31
16	32