



PHYSIOTHERAPY PRACTICE IN THE NEUROMUSCULAR REHABILITATION PROCESS OF STEINERT'S MYOTONIC DYSTROPHY - CASE REPORT

ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NO PROCESSO DE REABILITAÇÃO NEUROMUSCULAR DE DISTROFIA MIOTÔNICA DE STEINERT - RELATO DE CASO*

FISIOTERAPÉUTICOS EN EL PROCESO DE REHABILITACIÓN DE NEUROMUSCULAR DISTROFIA MIOTÓNICA DE STEINERT - CASO CLÍNICO

Sula do Nascimento Massi Nogueira¹, Wiliam César Alves Machado², Maria do Céu Pereira Gonçalves³
Carine Fernandes Pereira⁴

ABSTRACT

Objective: To Verify the role of the kinesiotherapy in treatment and control of the evolution of Steinert's myotonic dystrophy, and its impact in the quality of life of patients with this pathology. **Methods:** A32-year-old woman, suffering from Steinert's myotonic dystrophy, took part in this study. She underwent treatment from April to July of 2010, 20 sessions total. The treatment was based on kinesiotherapy and followed a specific researcher developed protocol composed of: stretching, strengthening of the upper and lower limbs, lung expansion, functional exercises, postural transfer training, gait and stairs training. The patient was evaluated before and after the application of the treatment protocol by the quality of life questionnaire SF-36 and physical examination. **Results:** According to the questionnaire, there was significant improvement after the kinesiotherapeutic treatment protocol in the fields: functional ability, limitations due to physical aspects, pain, health in general, vitality, social functioning and mental health. For the matter of physical examination, there was a significant improvement in muscle strength, with no(absence of) falls. **Conclusion:** The conclusion is that the kinesiotherapy is an effective physical therapy resource in improving functional and quality of life of patients with Steinert's myotonic dystrophy. **Descriptors:** kinesiotherapy, Steinert's myotonic dystrophy, Quality of life.

RESUMO

Objetivo: Verificar o papel da cinesioterapia no tratamento e controle da evolução da distrofia miotônica de Steinert, e seu impacto na qualidade de vida do portador desta patologia. **Métodos:** Participou deste estudo uma mulher de 32 anos, portadora de distrofia miotônica de Steinert, o qual foi submetida a 20 sessões de fisioterapia entre abril a julho de 2010. O tratamento realizado foi baseado na cinesioterapia e obedeceu a um protocolo específico elaborado pela pesquisadora composto de: alongamentos, fortalecimento de membros superiores e membros inferiores, expansão pulmonar, exercícios funcionais, treinos de transferências posturais, treino de marcha e escadas. A paciente foi avaliada antes e após a aplicação do protocolo de tratamento pelo questionário de qualidade de vida SF-36 e exame físico. **Resultados:** De acordo como questionário aplicado, observou-se melhora significativa após o protocolo de atendimento cinesioterapêutico nos domínios: capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, e saúde mental. Ao exame físico houve melhora significativa da força muscular, com ausência de quedas. **Conclusão:** Concluiu-se que a cinesioterapia é um recurso fisioterapêutico efetivo na melhora funcional e da qualidade de vida do portador de distrofia miotônica de Steinert. **Descritores:** Cinesioterapia, Distrofia miotônica de Steinert, Qualidade de vida.

RESUMEN

Objetivo: Investigar el papel de cinesiterapia para tratar y controlar la evolución de la distrofia miotónica de Steinert, y su impacto en la calidad de vida con esta patología. **Métodos:** En este estudio, una mujer de 32 años, con distrofia miotónica de Steinert, que se sometieron a 20 sesiones de fisioterapia, de abril a julio de 2010. El tratamiento se basa en cinesiterapia y seguir un protocolo específico desarrollado por el investigador está formado por: estiramiento, fortalecimiento de las extremidades superiores e inferiores, la expansión pulmonar, ejercicios funcionales, las transferencias de la postura de capacitación, entrenamiento de la marcha y la escalera. La paciente fue evaluada antes y después de aplicar el protocolo de tratamiento para la calidad del examen de la vida SF-36 y física. **Resultados:** De acuerdo con el cuestionario, se observó una mejoría significativa después de los fisioterapeutas del protocolo de tratamiento en las áreas: funcionamiento físico, limitaciones debidas al dolor físico, corporal, salud general, vitalidad, función social y salud mental. En la exploración física se observó una mejoría significativa en la fuerza muscular, sin caídas. **Conclusión:** Se concluye que la cinesiterapia de recursos físicos es una terapia funcional y eficaz en la mejora de la calidad de vida de los pacientes con distrofia miotónica de Steinert. **Descriptor:** Cinesiterapia, La distrofia miotónica de Steinert, Calidad de vida.

¹ Fisioterapeuta/Universidade Federal de Juiz de Fora, UFJF/MG. Pós-Graduada em Fisioterapia Neurológica pela Faculdade Estácio de Sá, Campus Petrópolis/RJ. Fisioterapeuta do Planeta Vida, Prefeitura de Três Rios/RJ e da Policlínica Municipal de Paraíba do Sul/RJ. E-Mail: sulamassi@yahoo.com.br. ² Professor Doutor do Programa de Pós-Graduação - Mestrado em Enfermagem/UNIRIO. Secretário do Idoso e da Pessoa com Deficiência de Três Rios/RJ. E-mail: wilmachado@uol.com.br. ³ Professora Titular da Universidade Estácio de Sá, Campus Petrópolis/RJ. Mestre em Ciência da Motricidade Humana pela Universidade Castelo Branco - UCB/RJ. Doutora em Clínica Médica em Pediatria/UFRJ. E-Mail: neuroceu@hotmail.com. ⁴ Fisioterapeuta graduada pela Universidade Castelo Branco de Três Rios/RJ. Fisioterapeuta da Policlínica Municipal de Paraíba do Sul/RJ. carininha.pds@hotmail.com. * Extraído da pesquisa institucional "CUIDADOS DE ENFERMAGEM NA COMUNIDADE PARA PESSOAS COM DEFICIÊNCIA: Inclusão através da autonomia funcional e habilitação de cuidadores domiciliares". Registrado no Comitê de Ética em Pesquisa - CEP-UNIRIO, FR 268983 - 021/2009, de 30 de julho de 2009.

INTRODUÇÃO

As doenças neuromusculares são referentes às afecções cujas patologias primárias podem afetar qualquer região da unidade motora (motoneurônio medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção neuromuscular e o próprio músculo). Apesar das doenças neuromusculares divergirem em sua apresentação clínica, patologia e progressão, independente de qual região seja afetada, a fraqueza muscular é sintoma comum entre estas patologias, com subsequente perda funcional e deformidade física. Isso gera uma correlação entre estas patologias quanto ao tratamento fisioterapêutico. As doenças neuromusculares têm caráter incurável¹.

As doenças neuromusculares mais frequentes são as distrofias musculares. Estas estão relacionadas a um grupo de miopatias determinadas geneticamente, cuja causa da fraqueza muscular se encontra na patologia do próprio músculo. Tem característica de degeneração constante e progressiva^{1,2,3}. São, portanto, hereditárias, e causam fraqueza muscular progressiva, deteriorização, destruição e regeneração das fibras musculares, onde estas fibras destruídas passam a ser substituídas por tecido fibroso e gorduroso⁴.

As distrofias musculares se diferenciam nas características genéticas e fenotípicas, no quadro evolutivo, na idade de manifestação dos primeiros sintomas e nas musculaturas atingidas⁴. As mais comuns são as distrofias musculares: de Duchenne, tardia do tipo Becker, de Emery-Dreifuss (ligadas ao cromossomo X); do tipo cinturas, congênita, da primeira infância (autossômicas recessivas); miotônica de Steinert, do tipo fascioescapuloumeral, distal, oculofaríngea (autossômicas recessivas)⁵. As distrofias não são tão raras, sendo as doenças genéticas mais frequentes, tendo 1 caso de distrofia a cada 3000

nascidos. No Brasil a estimativa é de 80 mil portadores de distrofia muscular distribuídos entre mais de 30 tipos da doença⁶.

A Distrofia Miotônica de Steinert (DMS) é uma doença genética, hereditária, autossômica dominante devido a uma seqüência instável anormal de DNA (expansão instável do DNA) ligada ao cromossoma 19^{2,3}. O portador desta patologia tem 50% de chance de transmiti-la para seus filhos ou filhas independente do grau de manifestação dos sintomas clínicos no portador da distrofia. A etiologia é desconhecida^{1,5}. Atinge tanto o sexo masculino quanto o feminino e tem característica de ter evolução progressiva e lenta⁷. Caracteriza-se por ser uma doença multissistêmica, já que pode afetar de forma variável vários órgãos e sistemas, como: muscular, cardíaco, pulmonar, ocular, ósseo, neurológico, endócrino e cutâneos^{8,5}.

Atualmente a prevalência da DMS está estimada em 1/8500 nascimentos, sendo considerada uma das doenças autossômicas dominantes mais frequentes⁵.

O gene da DMS pode ser expressiva de várias maneiras, podendo haver quadros clínicos diferentes mesmo em indivíduos afetados numa mesma família. Apesar do início dos sintomas serem mais comuns na adolescência e fase adulta, ela pode ocorrer desde a forma congênita até em pessoas com mais de 60 anos de idade. Desta forma a DMS pode ser classificada em três formas principais^{5:23-24}:

- Leve: de início por volta dos 50 anos, geralmente apresenta-se por catarata e calvície central, podendo não ter ou ter mínima alteração muscular.
- Forma Congênita: é a mais grave, de transmissão apenas materna. Cursa geralmente com hipotonia muscular generalizada e intensa, fraqueza distal, retardo mental grave, aumento da taxa de

mortalidade neonatal, distúrbios da fala, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, deformidades na coluna, pés tortos, e distúrbios alimentares. As alterações respiratórias são comuns e frequentemente graves. Quando chegam à fase adulta, seguem o percurso clássico da doença, e a catarata é comum^{1,5}. Um critério decisivo da forma congênita é a ocorrência de distrofia miotônica na mãe^{9:34}.

- Clássica ou Juvenil: é a forma mais comum de DMS.

A forma Clássica da DMS tem aparecimento dos sintomas de forma insidiosa durante a adolescência ou em adultos jovens, onde se inicia a miotonia e fraqueza muscular. Progredir lentamente e simetricamente, afetando inicialmente os músculos faciais e do pescoço. A miotonia caracteriza-se por uma contração prolongada anormal do músculo, ou seja, atraso no relaxamento muscular e é frequentemente percebida nas mãos. Com a evolução da doença a miotonia tende a diminuir, e a queixa frequente dos pacientes é de fraqueza e rigidez (característica da miotonia). A aparência do portador de DMS é geralmente característica: pouca expressão facial; rosto alongado e fino com ptose palpebral; boca entreaberta, com dificuldade em sorrir e prostrar os lábios; perda de cabelos; atrofia musculares simétricas principalmente em face e pescoço (principalmente músculos masseter, temporal e esternocleidomastóideos), gerando fraqueza neste último e levando a um pescoço fino. Com a evolução da patologia, a fraqueza atinge os membros e é inicialmente distal, apresentando-se com pé caído e dificuldade em abrir a mandíbula. A fraqueza proximal geralmente é em estágio mais tardio. Podem apresentar também: defeitos na condução cardíaca, da musculatura lisa e

arritmias; alterações respiratórias, endócrinas e hormonais (diabetes, infertilidade e distúrbios menstruais); dificuldades na mastigação; disartria; disfagia; fala monótona e mal articulada^{1,7,5:24}. Observa-se também catarata, atrofia testicular e calvície precoce⁷. A doença é grande geradora de incapacidade física, devido também à presença de cardiomiopatias, arritmias cardíacas e aos problemas respiratórios já citados, e ao risco com o uso de anestesia. Os pacientes podem apresentar também deficiência intelectual, hipersonia e doenças gastrointestinais⁸.

Chiappeta *et al*¹⁰ realizaram avaliação fonaudiológica e nasofibrolarioscópica em 20 pacientes com DMS, onde observaram alterações significativas do sistema estomatognático, da deglutição e maior dificuldade para deglutir alimentos consistentes. Verificaram que os músculos estomatognáticos muito alterados, desordem da fase faríngea, tosse após deglutição, antecedentes de pneumonia e queixas de mastigação/deglutição estavam relacionados com quadro mais avançado da doença.

Com a evolução da fraqueza muscular, o portador de DMS passa a apresentar grandes dificuldades nas suas atividades diárias¹¹. Porém a expressividade da DMS é variável, podendo estes sintomas vir nas mais variáveis combinações e intensidades. Dentro destas variações, a fraqueza inicialmente distal pode evoluir para proximal e tronco, gerando dificuldades de marcha e podendo ser necessário a adaptação do paciente à cadeira de rodas⁵.

O diagnóstico pode ser feito pelo auxílio de eletromiografia. A miotonia pode ser testada clinicamente pedindo para o paciente cerrar o punho e soltar rapidamente⁸. Os distúrbios de condução e arritmias cardíacas podem ser detectadas por eletrocardiograma. O exame de DNA pode ser feito para identificar portadores desta patologia, em famílias com histórico de

DMS⁵. A biópsia muscular demonstra que existe degeneração, e testes especiais de imunohistoquímica no material biopsiado verificam o tipo de distrofia⁶.

Não há cura no momento para a DMS. Há medicações que podem aliviar os sintomas da miotonia. O uso de corticóides vem sendo utilizado no tratamento das distrofias, e tem demonstrado nelas eficácia na diminuição da progressão dos efeitos degenerativos. Porém o uso desta medicação tem de ser monitorizada e cuidadosa, devido a importantes efeitos colaterais^{1,5}. A monitorização e prevenção são a base do tratamento na DMS. As arritmias cardíacas é a preocupação mais frequente e grave, levando a queixas de tontura e síncope, podendo ser necessário o uso de marca-passo^{8,5}. O uso de medicações para alívio da miotonia deve ser controlada devido às cardiopatias⁸.

A causa de morte da DMS é geralmente devido às cardiopatias (insuficiências ou paradas cardíacas) ou secundário à diminuição do impulso respiratório^{1,5}, sendo alta também devido a acidentes pelo uso de anestesia geral. As paradas cardíacas podem ocorrer em qualquer fase da evolução da patologia. A fraqueza dos músculos respiratórios leva a um quadro restritivo, com diminuição da capacidade vital e da capacidade pulmonar total, podendo ter leve aumento do volume residual. As infecções pulmonares são frequentes, decorrentes de tosse ineficaz, das alterações de deglutição e devido à broncoaspiração, sendo a broncopneumonia a causa de óbito mais comum⁵.

Apesar de não ter cura, a DMS é uma doença tratável, devendo participar do tratamento uma equipe multidisciplinar composta por médicos, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionais, psicólogos, fisioterapeuta, dentre outros, de acordo com as necessidades do paciente no decorrer da evolução da patologia⁵.

Diante do fato das doenças neuromusculares apresentarem característica comum de fraqueza muscular, com conseqüente perda funcional e possível deformidade física, a fisioterapia tem uma intervenção comum nestas patologias, ao compreender a progressão delas, identificando, prevendo, intervindo e prevenindo complicações durante a progressão da patologia¹.

A fisioterapia é de vital importância e é um dos principais recursos no tratamento das distrofias musculares. Quando realizada corretamente, ajuda a retardar a progressão da doença, e tem como objetivo manter a funcionalidade, independência e qualidade de vida o máximo possível. O tratamento fisioterapêutico dos portadores de distrofia visa de forma geral manter a funcionalidade e marcha independente, prevenir as deformidades físicas, melhorar a qualidade de vida e sua aceitação no meio em que vive, sendo imprescindível o cuidado para evitar a fadiga. O programa de exercícios terapêuticos deve ser elaborado de acordo com a fase evolutiva e as necessidades de cada paciente. O fisioterapeuta tem o papel de reavaliar periodicamente o paciente, e instruir o paciente e família quanto à importância de manter uma rotina diária de exercícios domiciliares. Deve-se manter a força muscular, porém, sem utilizar carga máxima para evitar a fadiga, já que esta pode aumentar a degeneração das fibras musculares devido à instabilidade de suas membranas, sendo deletério e acelerando o processo de fraqueza muscular⁵. A fisioterapia é principalmente eficiente na manutenção ou ganho de força muscular¹¹.

As principais metas terapêuticas nas doenças neuromusculares devem ser: prevenir contraturas, encurtamentos e deformidades (principalmente de coluna); prevenir complicações; melhorar ou manter a força muscular das fibras remanescentes e a capacidade

funcional; orientar e proporcionar o envolvimento familiar; tratar a dor. Deve-se estabelecer e monitorizar um programa domiciliar¹. Carrière¹² propõe o uso de bola suíça como meta para proporcionar impulsos proprioceptivos, motivação e diversão ao tratamento, atentando ao fato de se manter cuidado em evitar a fadiga dos portadores de distrofia.

Os principais músculos que devem ser trabalhados nas distrofias são: musculatura posterior da perna, flexores de joelhos e quadris, tensor da fáscia lata, e musculatura dos membros superiores⁶.

Um bom programa de tratamento deve prolongar o máximo possível o tempo de deambulação independente, adiando o uso de cadeira de rodas e as limitações impostas por ela, mantendo a auto-suficiência, a manutenção da independência funcional máxima possível de acordo com a força muscular presente¹.

É importante também que o fisioterapeuta possa orientar quanto a importância da questão nutricional e a manutenção de atividade física evitando complicações da obesidade¹, indicando para profissionais da saúde competentes nesta área. O fisioterapeuta torna-se mediador e o profissional capaz de direcionar o programa de tratamento sempre mutável da DMS, idealizando sempre a independência e qualidade de vida¹¹.

O conhecimento sobre as doenças neuromusculares, e em específico sobre a DMS, permite que o fisioterapeuta tome decisões corretas sobre a utilização adequada e o momento correto de iniciar o tratamento fisioterapêutico¹.

Devido à escassez de estudos publicados até o momento referente aos benefícios do tratamento fisioterapêutico na DMS, objetivou-se neste estudo verificar e relatar os efeitos da cinesioterapia em uma paciente com DMS e o impacto deste na qualidade de vida da paciente.

METODOLOGIA

Participou deste estudo uma paciente do sexo feminino de 32 anos, branca, solteira, afastada a quatro anos do trabalho (atendente em restaurante), sem tratamento fisioterapêutico prévio, com diagnóstico médico de DMS há quatro anos. Relatou início dos sintomas aos 17 anos de idade. Sua queixa principal na avaliação fisioterapêutica foi “Muita fraqueza, cansaço e dificuldade de equilíbrio”. Os sintomas iniciais foram cansaço, fraqueza em membros inferiores e dificuldade em deambular, sendo que há cinco anos iniciou fraqueza e dificuldade na movimentação ativa de membros superiores. Apresenta dificuldade principalmente na flexão de ombros, com quadro algíco após esforço, sendo maior no membro superior direito. Realiza todas as atividades de vida diária, porém apresenta lentidão, cansaço intenso e dor após os movimentos ativos, caminhadas, em escadas e rampas, já tendo apresentado várias quedas. Na avaliação física apresentou: encurtamento de cadeia muscular posterior de membros inferiores; amplitude de movimento preservada; realiza transferências e deambula sem alterações significativas. A fraqueza muscular mostrou-se menor proximal conseguindo vencer a força da gravidade para: flexão, abdução e adução de coxo-femural; flexão - com tremor ao movimento, abdução e rotação externa de ombro; sendo que nos demais movimentos conseguiu vencer leve resistência aplicada. Nega cardiopatias, diabetes e outras patologias. História familiar: duas primas, filhas dos irmãos dos pais da paciente estudada (também primos), uma faleceu com cardiopatia aos 42 anos, a outra apresenta cardiopatia e sintomas parecidos, sem diagnóstico. Em uso de Idantal 500mg.

A paciente foi admitida, avaliada e atendida pela pesquisadora no setor de fisioterapia Municipal da cidade de Paraíba do Sul, Rio de Janeiro.

A pesquisa foi realizada utilizando os seguintes equipamentos: maca, bola suíça de 45 cm, bastões de madeira, thera-band azul (resistência moderada), escada de dois degraus, bola tipo futebol, rolo de areia 1/2 kg, rolo de toalha.

Antes de iniciar o estudo e após entender o protocolo e concordar em participar do estudo, a paciente assinou um termo de consentimento livre e esclarecido. A paciente foi avaliada inicialmente no dia 07 de abril de 2010, onde foi realizada anamnese, exame físico e aplicada o questionário de qualidade de vida SF-36¹. Em seguida foi aplicado o protocolo de atendimento cinesioterapêutico através de 2 atendimentos semanais, com duração média de 40 minutos, totalizando 20 sessões. Foi solicitada a prática dos exercícios em domicílio. Após a última sessão, no dia 16 de julho de 2010, a paciente foi reavaliada, através de exame físico, aplicação do questionário SF-36 e verificação do nível de satisfação do atendimento fisioterapêutico.

O SF-36 é um instrumento genérico para avaliação da qualidade de vida, validado para a língua portuguesa, podendo ser usado em diversas patologias. O questionário apresenta 36 itens, avaliando 8 domínios relacionados à saúde: capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, limitação por aspectos emocionais, saúde mental¹³. Apresenta escore de 0 a 100 pontos para cada domínio, onde 0 corresponde a pior e 100 a melhor estado de saúde. Foi utilizado devido a seu caráter genérico

em relação à avaliação da saúde em seu sentido amplo.

O nível de satisfação de atendimento fisioterapêutico foi avaliado através de uma escala de estimativa numérica de 0 a 10, onde 0 (zero) corresponde à insatisfação com o tratamento, e 10 (dez) ao máximo de satisfação diante do tratamento fisioterapêutico. Foi aplicado pela estagiária do setor, para não ocorrer constrangimento e indução da resposta.

O protocolo de exercícios cinesioterapêuticos (quadro 1) teve os seguintes objetivos: alongamento da musculatura encurtada, manutenção e ganho de força muscular, melhora da expansão pulmonar e do condicionamento físico, diminuição do cansaço e fadiga muscular, favorecimento da coordenação motora, treino de marcha, favorecimento do equilíbrio e prevenção de quedas, melhora da capacidade funcional nas atividades de vida diária (atividades manuais, escadas, transferências posturais).

A paciente foi orientada a realizar pausas entre as séries de repetições de 30 segundos a 1 minuto, a fim de diminuir o cansaço e fadiga muscular.

¹ Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36. Disponível em <<http://www.portalsaudebrasil.com/artigospsb/aval001.pdf>>. Acesso em: 06 out. 2010.

Em decúbito dorsal:	Sentada:	Em pé:
1 Alongamento de cadeia posterior de membros inferiores - 3 séries de 30 segundos;	1 Expansão Torácica: flexão de ombros com bastão associada à respiração - 4 séries de 5 repetições;	1 Agachamento com bola suíça 45cm - 2 séries de 10 repetições;
2 Ponte - 2 séries de 10 repetições;	2 Flexão de ombro com rolo de areia, cotovelo estendido - 10 repetições;	2 Fortalecimento de tríceps - 2 séries de 10 repetições;
3 Fortalecimento de adutores de Coxo-femural com bola tipo futebol - 2 séries de 10 repetições;	3 Flexão de cotovelo com rolo - 10 repetições;	3 Treino de marcha e equilíbrio - fases da marcha normal, marcha pé-ante-pé;
4 Fortalecimento de abdutor de Coxo-femural em decúbito lateral - 2 séries de 10 repetições;	4 Diagonal - levar rolo na orelha contra-lateral - 10 repetições;	4 Treino em escadas - subir e descer 1 degrau - 10 repetições em cada lado.
5 Fortalecimento de abdução de Coxo-femural com thera-band - 2 séries de 10 repetições;	5 Coordenação motora: . Trocar bola à frente (abdução/adução horizontal) - 10 repetições; . Trocar bola atrás do corpo (rotações) - 10 repetições; . Trocar bola acima da cabeça - 10 repetições; . Preensão com rolo de toalha - 2 séries de 10 repetições.	
6 Fortalecimento de flexor de Coxo-femural - 2 séries de 10 repetições;		
7 Treino respiratório - respiração diafragmática.		

Quadro 1- Protocolo de Exercícios Cinesioterapêuticos

RESULTADOS E DISCUSSÃO DOS DADOS

A paciente apresentou melhora significativa após as 20 sessões de cinesioterapia nos domínios: capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, saúde mental, não apresentando modificação no domínio limitação por aspectos emocionais, que já se encontrava no valor máximo, como pode ser observado no quadro 2.

Domínios	Primeira avaliação	Última avaliação - Após 20 sessões
Capacidade Funcional	25	50
Limitação por aspectos físicos	0	25
Dor	10	62
Estado Geral de Saúde	15	52
Vitalidade	35	80
Aspectos Sociais	37,5	62,5
Limitação por aspectos emocionais	100	100
Saúde Mental	56	84

Quadro 2- Valores encontrados no questionário SF-36 para cada domínio antes e após a aplicação do protocolo de exercícios cinesioterapêuticos.

Na avaliação física, observou-se que a paciente obteve melhora na força muscular, conseguindo força muscular contra leve resistência para flexão de ombro, e para demais musculaturas força muscular contra resistência moderada.

Questionou-se a paciente sobre a sua queixa principal da primeira avaliação, onde ela revelou melhora nas queixas de fraqueza, cansaço e falta de equilíbrio, onde já consegue realizar todas as atividades domésticas e não apresentou nenhuma queda desde o início do tratamento. Sua queixa após a aplicação do protocolo foi dor nas pernas ao deambular médias distâncias.

O nível de satisfação de atendimento fisioterapêutico avaliado através de escala de estimativa numérica de 0 a 10 obteve nota 10, revelando-se que a paciente mostrou-se totalmente satisfeita quanto ao trabalho realizado.

Dentre as manifestações clínicas na DMS destaca-se inicialmente a miotonia e fraqueza muscular inicialmente distal, tendo caráter

progressivo. Em estudo realizado por Lins *et al*¹⁴, cujo objetivo foi identificar as principais alterações audiológicas em 5 indivíduos portadores de DMS, mostrou uma perda auditiva em frequências altas em 30% da amostra com níveis de reflexo estapediano elevados ou ausentes, decorrentes da presença de fraqueza muscular e possível ocorrência de miotonia. Todos os 5 indivíduos estudados apresentavam algum grau de fraqueza muscular, porém observou-se que aqueles com maior tempo de início da patologia apresentavam maior número de regiões musculares comprometidas, atribuindo-se a isso o caráter progressivo desta patologia.

Por ser progressivo, leva a um comprometimento funcional e da qualidade de vida destes pacientes.

O Formulário resumido-36, ou SF-36, é um instrumento genérico de avaliação da qualidade de vida, que foi originado do Estudo de Resultados Médicos-149, um instrumento também genérico composto de 149 itens. É validado para a língua portuguesa, de fácil administração e compreensão. Apresenta 36 itens onde se avaliam 8 domínios relacionados à saúde: capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, limitação por aspectos emocionais, saúde mental, onde cada domínio apresentando um escore de 0 a 100 pontos, no qual zero corresponde a pior e 100 a melhor estado de saúde^{13,15}.

Leite, Batista e Corrêa¹⁵, em estudo sobre os efeitos da hidroterapia e cinesioterapia em um paciente com doença de Charcot-Marie-Tooth, utilizou o questionário SF-36 e observou melhora quantitativa da qualidade de vida através de aumento nos domínios capacidade funcional, aspectos funcionais, estado geral de saúde e saúde mental, concluindo que houve uma melhora funcional e da qualidade de vida quando

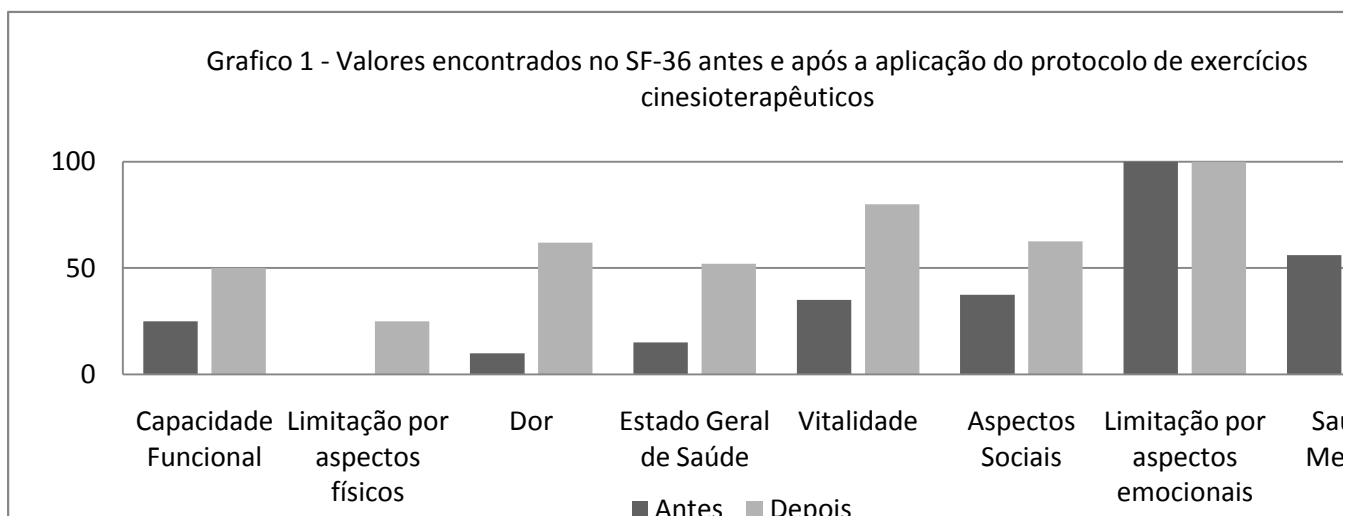
associava-se a hidroterapia e cinesioterapia em paciente com doença de Charcot-Marie-Tooth.

O estudo de Darabas, Comim e Tuon¹⁶ teve como objetivo avaliar dados sobre a funcionalidade e qualidade de vida em pacientes portadores de doenças neuromusculares. Utilizou de um levantamento de dados de 18 pacientes divididos em 4 grupos: 5 portadores de distrofia muscular de Duchenne; 4 com distrofia muscular de cinturas; 4 com DMS e 5 com atrofia muscular espinhal. Os pacientes foram submetidos a 3 avaliações fisioterapêuticas em um período de 1 ano e meio, demonstrando diminuição da funcionalidade e qualidade de vida com o decorrer do tempo em todos os 4 grupos de pacientes. Este estudo verificou a importância de uma avaliação periódica e sequencial da funcionalidade e qualidade de vida por parte do fisioterapeuta, permitindo intervenções na reabilitação e melhores resultados no tratamento, como melhora da qualidade de vida destes pacientes.

Sabe-se que a cinesioterapia, ou fisioterapia em solo, é efetiva nas diversas alterações presentes na distrofia. Exercícios ativos livres, ativo-assistidos e com resistência moderada podem ser utilizados para manter a força muscular, devendo ser usado com critério e bom senso, de acordo com a avaliação do paciente e a fase evolutiva em que ele se encontra. Os alongamentos de músculos isolados ou grupos musculares são efetivos na prevenção de encurtamentos, contraturas e deformidades. A realização de treino de marcha e equilíbrio com vários níveis de dificuldade, exercícios de coordenação e orientações de posturas corretas durante as atividades de vida diária são efetivos na manutenção da funcionalidade e evitam também deformidades. Exercitar os músculos inspiratórios e expiratórios associados a movimento de troncos e membros se faz importante. Se necessário pode-se utilizar

manobras de desobstrução brônquica. A mobilização global tendem a normalizar o tônus e manter a amplitude de movimento articular. A experimentação de diversas posturas (sentado, deitado, ajoelhado, em pé) auxilia no treino de equilíbrio estático e dinâmico. Em fases mais evoluídas, pode-se adaptar o paciente quanto ao uso de órteses e de cadeira de rodas⁵.

De acordo com os critérios definidos neste estudo, a cinesioterapia foi eficaz na melhora da qualidade de vida da paciente com DMS. Tal situação pode ser evidenciada ao analisar os resultados, onde se constatou um aumento significativo em todos os domínios do questionário SF-36, exceto no domínio limitação por aspectos emocionais, o qual a paciente já apresentava nota máxima desde a primeira avaliação.



Carenzi e Cunha¹¹, em um estudo de revisão sobre força muscular, procuraram abordar um programa de hidroterapia para manutenção da força muscular na DMS. Foi evidenciado que se obtinha melhores resultados terapêuticos em pacientes com perda de força muscular de leve a moderada na DMS, ou seja, em fase inicial da doença, ao serem submetidos a exercícios com carga moderada. Isso evidenciou a importância de iniciar o tratamento o mais precoce possível. Neste estudo foi concluído que exercícios de fortalecimento são fundamentais para manter a qualidade de vida dos pacientes portadores de DMS, baseando-se no quadro clínico de cada paciente devido aos efeitos deletérios do excesso de fortalecimento que geram danos na estrutura muscular e fraqueza induzida pelo excesso de exercício. Devem ser monitorizados e bem recomendados.

Assim, o atendimento precoce e mantido nas doenças neuromusculares pode retardar a evolução clínica desta patologia e evitar complicações secundárias, proporcionando melhor qualidade de vida.

É importante que o fisioterapeuta esteja atento e saiba detectar alterações relacionadas a outras áreas da saúde, como alterações de auto-estima e depressão, encaminhando para áreas competentes, já que estes fatores interferem na qualidade de vida. Isso foi demonstrado no estudo realizado por Comim et al¹⁷, onde procuraram avaliar a fadiga central e seu impacto na qualidade de vida de pacientes portadores de doenças neuromusculares. Esta fadiga central é um sintoma subjetivo, relatado como cansaço físico ou mental profundo, perda de energia e sensação de exaustão, onde nos pacientes com doenças neuromusculares leva a maior

comprometimento da qualidade de vida e podem surgir a partir das alterações motoras, respiratórias e da funcionalidade. Foram avaliados 16 pacientes, onde 12 eram portadores de distrofia, 4 deles com DMS. A avaliação conteve itens como idade, tempo de diagnóstico, funcionalidade, espirometria, pressão inspiratória e expiratória máximas, escala de severidade de fadiga, desempenho muscular e questionário de qualidade de vida. Ao avaliar a qualidade de vida observou-se que nenhum paciente apresentou sintomas de fadiga, mas depressão e insatisfação nos itens sobre relações sociais e meio ambiente. Este estudo sugeriu a importância da diferenciação entre fadiga e depressão, inclusive para os fisioterapeutas, para que possa encaminhar para os serviços psicológicos, já que a qualidade de vida é um importante indicador de prognóstico e evolução das doenças neuromusculares, avaliando o risco de adoecer e sendo indicador dos benefícios do tratamento do paciente.

A paciente do presente estudo se mantém em tratamento fisioterapêutico, independente do término deste.

A paciente obteve melhora notável na alegria, prazer, satisfação e motivação percebida pelo pesquisador, o que refletiu na nota 10 dada pela escala de estimativa numérica de 0 a 10 de satisfação ao tratamento fisioterapêutico, verificando-se a efetividade do tratamento fisioterapêutico prestado e a necessidade de mais interesse por estudos relacionados aos recursos fisioterapêuticos para o tratamento das Distrofias Miotônicas.

CONCLUSÃO

O presente estudo mostrou que a fisioterapia é uma ciência eficaz e necessária no tratamento da DMS, melhorando o quadro físico geral, a capacidade funcional e qualidade de vida

da paciente estudada, além de ter fortalecido a auto-estima e motivação frente à vida.

Espera-se que este relato sirva para despertar novos interesses em pesquisa e estudo para as doenças neuromusculares, utilizando-se amostras de estudo maiores, para comprovação dos resultados encontrados e da efetividade das modalidades terapêuticas, já que existem poucos estudos nesta área, em específico para o tratamento fisioterapêutico na DMS.

REFERÊNCIAS

1. Tecklin JS. Fisioterapia Pediátrica. In: Florence, JM. Doenças Neuromusculares na Infância e Intervenção Fisioterapêutica. 3 ed. Porto Alegre: Artmed; 2002. Cap. 6, p. 188-205.
- 2 - Reed UC. Doenças neuromusculares. *Jornal de Pediatria*. 2002. 78(Supl.1): 89-103.
- 3 - Oliveira ASB, Gabbai AA, Moura LS. Miopatias: atualização no diagnóstico e tratamento. *Revista Diagnóstico & Tratamento*. 2002. 7(1): 20-25.
- 4 - Umphred D. Reabilitação Neurológica. In: Hallum, A. Doenças Neuromusculares. 4 ed. São Paulo: Manole; 2004. Cap. 13, p. 384-440.
- 5 - Otsuka MA, Boffa CFB, Vieira, ABAM. Distrofias Musculares - Fisioterapia Aplicada. Rio de Janeiro: Revinter; 2005, 248 p.
- 6 - Araújo APQC et al. Cartilha sobre Distrofia Muscular. Rio de Janeiro; 2006, p. 1-46. Disponível em <http://usuarios.uninet.com.br/~fmrio/Acadim/CartilhaAcadim-29-set-2006.pdf>. Acesso em: 11 jul. 2010.
- 7 - Sanvito, WL. Propedêutica Neurológica Básica. São Paulo: Atheneu; 2002. 162 p.
- 8 - Stokes M. Neurologia para Fisioterapeutas. In: Fahal I., Edwards RHT, Thompson N. Distúrbios Musculares. São Paulo: Premier; 2000. Cap. 16, p. 215-222.

- 9- Caro-Kahn. Distrofia Miotônica Congênita (Enfermedad de Steinert), presentación de 2 casos en embarazos sucesivos y revisión de literatura reciente. *Revista Peruana de Pediatría*. v. 56, n. 2, p. 34-37, nov./dez. 2003. Disponível em: <http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/rpp/v56n2/pdf/a08.pdf>. Acesso em: 11 jul. 2010.
- 10 - Chiappeta ALML *et al.* Disfagia orofaríngea na Distrofia Miotônica - Avaliação fonoaudiológica e análise nasofibrolaringoscópica. *Arq. Neuropsiquiatr.*, 2001. 59(2): 394-400.
- 10(4): 241-247. 17 - Comim CM *et al.* Análise da fadiga central e seu impacto na qualidade de vida dos pacientes portadores de doenças neuromusculares. *Fisioterapia Brasil*. 2009. 10(5): 308-313.
- 11 - Carenzi T, Cunha MB. Abordagem hidroterapêutica em fortalecimento muscular para pacientes portadores de Distrofia Miotônica de Steinert - Uma revisão bibliográfica. *ConSCIENTIAE SAÚDE*. Rev. Cient. UNINOVE. São Paulo, v.2, p. 83-88, 2003. Disponível em: <http://www4.uninove.br/ojs/index.php/saude/article/viewFile/200/190>. Acesso em: 20 set. 2010.
- 12 - Carrière B. Bola Suíça - Teoria, Exercícios Básicos e Aplicação Clínica. In: Carrière B. *Assistência ao Paciente Neurológico*. 1 ed. São Paulo: Manole; 1999. Cap. 13, p. 287-324.
- 13 - Hall CM, Brody LT. Exercício Terapêutico - Na busca da função. In: Brody LT. *Dor*. 2 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2007. Cap. 10, p. 188-209.
- 14 - Lins LL *et al.* Achados audiológicos em indivíduos com distrofia miotônica de Steinert. *Rev Soc Bras Fonoaudiol*. 2008. 13(4): 344-351.
- 15 - Leite HR, Batista AC, Corrêa CL. Hidroterapia associada à cinesioterapia em paciente com doença de Charcot-Marie-Tooth: relato de caso. *Rev. Neurocienc.* 2010. 6(2): 1-7.
- 16 - Darabas KC, Comim CM, Tuon L. Análise da funcionalidade e qualidade de vida em pacientes portadores de doenças neuromusculares. *Fisioterapia Brasil*. 2009.

Recebido em: 07/03/2011

Aprovado em: 12/06/2011