



## Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares

*Respiratory muscle strength, nutritional and postural profile in children with neuromuscular diseases*

**Jaqueline Fernandes Pontes<sup>[a]</sup>, Gardenia Maria Holanda Ferreira<sup>[b]</sup>, Guilherme Fregonezi<sup>[c]</sup>, Karine Cavalcanti Maurício de Sena-Evangelista<sup>[d]</sup>, Mario Emilio Dourado Junior<sup>[e]</sup>**

<sup>[a]</sup> Fisioterapeuta, Doutora em Psicologia Escolar e do Desenvolvimento Humano, Universidade de São Paulo (USP), professora adjunta IV do Departamento de Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN - Brasil, e-mail: jqpontes@yahoo.com.br

<sup>[b]</sup> Fisioterapeuta, professora adjunta III do Departamento de Fisioterapia da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN - Brasil, e-mail: holanda@ufrnet.br

<sup>[c]</sup> Doutor em Biotecnologia – RENORBIO, Departamento de Fisioterapia Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), professor do Laboratório de Fisioterapia PneumoCardioVascular, Programa de Pós-Graduação em Fisioterapia da UFRN, Natal, RN - Brasil, e-mail: fregonezi@ufrnet.br; gfgregonezi@msn.com

<sup>[d]</sup> Nutricionista, Doutora em Ciências dos Alimentos pela Universidade de São Paulo (USP), Mestre em Ciências Farmacêuticas pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), professora adjunta I do Departamento de Nutrição da UFRN, Natal, RN - Brasil, e-mail: kcmsena@ufrnet.br

<sup>[e]</sup> Neurologista, Mestre em Bioquímica pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Hospital Universitário Onofre Lopes, Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN - Brasil, e-mail: medourado@ufrnet.br

---

### Resumo

**Introdução:** As doenças neuromusculares infantis são crônicas, degenerativas e determinam alterações funcionais, musculares e nutricionais. **Objetivos:** Avaliar sistematicamente a força muscular respiratória e o perfil postural e nutricional de crianças com doenças neuromusculares em seguimento multidisciplinar institucional. **Materiais e métodos:** Foram estudados pacientes com diferentes doenças neuromusculares por meio da verificação da força muscular respiratória, da avaliação nutricional de massa muscular, do índice de massa corpórea e da porcentagem (%) de gordura corporal, além de avaliação postural e dos padrões de movimento. **Resultados:** Foram avaliados 41 sujeitos. As crianças do sexo masculino predominaram na população em estudo, sendo 82,9% dela (n = 34), e os outros 17,1% (n = 7) eram do sexo feminino. A média

de idade encontrada foi de  $9,65 \pm 3,11$  anos. O principal diagnóstico encontrado foi Distrofia Muscular de Duchenne, 43,9% ( $n = 18$ ), seguido de Atrofia Muscular Espinhal, 9,75% ( $n = 4$ ), Distrofia Congênita, 7,31% ( $n = 3$ ), Distrofia Muscular de Cinturas, Polineuropatia e Miopatia Congênita, todos com 4,9% ( $n = 2$ ), além de Distrofia Muscular Progressiva, Miastenia Gravis, Charcot Marie Toot, Emery Dreifuss, encontrados em 2,43% ( $n = 1$ ). Foi verificada uma diminuição da força muscular respiratória ( $PI_{m\acute{a}x} = 81 \pm 24,3$  cmH<sub>2</sub>O, 91% predito e  $PE_{m\acute{a}x} = 70 \pm 29,6$  cmH<sub>2</sub>O, 72% predito), mais evidente nos músculos expiratórios. A Hiperlordose lombar foi encontrada em 26 pacientes (64%) e 9 pacientes (22%) já haviam perdido a capacidade de deambular. Em relação ao perfil nutricional, 90% dos pacientes ( $n = 30$ ) mostraram uma alta incidência de perda de reserva muscular e 52% deles ( $n = 13$ ) apresentaram a porcentagem de gordura corporal abaixo do aceitável. **Conclusão:** A avaliação multidisciplinar das doenças neuromusculares pediátricas podem auxiliar no estabelecimento de tratamento precoce da Fisioterapia para melhorar a qualidade de vida dos pacientes e cuidadores.

**Palavras-chave:** Doenças neuromusculares. Músculos respiratórios. Postura.

### Abstract

**Introduction:** Neuromuscular diseases that affect childrens are degenerative and chronic disorders that lead to functional, muscular and nutritional impairments. **Objective:** Assess respiratory strength, postural and nutritional profile in childrens with neuromuscular disorder followed in on ambulatory outpatients clinics. **Materials and methods:** Patients with neuromuscular diseases were assessed in relation to respiratory muscle strength ( $PI_{max}$  and  $PE_{max}$ ), postural profile, walk capacity and nutrition assessment that includes body mass index, muscular mass and body fat percentage. **Results:** Forty-one patients were included in the study. Male children's were predominant in the group, 82,9% ( $n = 34$ ) of them, while female were 17,1% ( $n = 7$ ). The mean age was  $9,65 \pm 3,11$  years. The most common disorder was Duchenne Miotonic Dystrophy, found in 43.9% ( $n = 18$ ) of the children, followed by Spinal Muscular Atrophy, 9,75% ( $n = 4$ ), Congenital muscular dystrophy, 7,31% ( $n = 3$ ), Erb's scapulohumeral Dystrophy, Polyneuropathy and Congenital Myopathy, all in 4,9% ( $n = 2$ ), while Progressive Muscular Dystrophy, Myasthenia Gravis, Charcot Marie Toot, Emery Dreifuss was found in 2,43% ( $n = 1$ ) of them. We found a decrease in respiratory muscle strength ( $PI_{max} = 81 \pm 24,3$  cmH<sub>2</sub>O, 91% predict and  $PE_{max} = 70 \pm 29,6$  cmH<sub>2</sub>O, 72% predict), more evident in expiratory muscles. Lumbar hyperlordosis were found in 26 (64%) of the patients, 9 patients (22%) lost their ability to walk. In relation to nutritional profile, 90% ( $n = 30$ ) showed one high incidence of muscular reserve loss and 52% ( $n = 13$ ) of the patient's body fat was below acceptable range. **Conclusion:** Multidisciplinary evaluation of children neuromuscular diseases may assist in establishing early Physical Therapy intervention to improve the quality of life of both patients and caregivers.

**Keywords:** Neuromuscular diseases. Respiratory muscles. Posture.

### Introdução

As doenças neuromusculares são variadas e caracterizam-se, geralmente, por distúrbios isolados raros, hereditários ou adquiridos, os quais levam à incapacidade física por perda de força. São causadas primariamente pelo envolvimento da unidade motora e frequentemente determinam a perda da deambulação, relacionada à diminuição da força dos músculos respiratórios que leva à morte por insuficiência respiratória (1, 2). Apesar de serem consideradas raras, as doenças neuromusculares apresentam

importância crescente, em decorrência da gravidade e da necessidade de avaliação e acompanhamento multidisciplinar.

A diminuição da funcionalidade está intimamente relacionada com as doenças neuromusculares cuja progressão compromete atividades simples e cotidianas, como a perda de funções básicas e a incapacidade para realização dos cuidados pessoais (3-5). Ao mesmo tempo, a deterioração dos músculos respiratórios em função dessas doenças contribui significativamente para a morbidade e/ou mortalidade. Muitas doenças neuromusculares evoluem

com pouca ou nenhuma alteração respiratória na primeira década; no entanto, muitas apresentam fraqueza muscular progressiva, exibindo um declínio da função muscular respiratória por volta da segunda década de vida (6). A diminuição da força muscular respiratória está intimamente relacionada com as alterações posturais e a perda de capacidade de deambulação, pois os músculos respiratórios acessórios à respiração funcionalmente são considerados estruturais e estabilizadores do tronco e da cintura pélvica (7, 8).

Os problemas ocasionados por alimentação inadequada e má-nutrição relacionam-se com o quadro clínico da doença, potencializando as dificuldades motoras e respiratórias. A obesidade tem implicações negativas para a função respiratória, a mobilidade e a recuperação no pós-operatório e pode estar relacionada ao metabolismo lento, associado a um consumo calórico maior do que o gasto energético habitual. Com a progressão das doenças neuromusculares, um quadro hipermetabólico é instalado, o que explica o rápido declínio de peso nas fases avançadas da doença (9, 10).

Na prática clínica da fisioterapia, apesar das habilidades adquiridas ao longo dos anos em diversas áreas como a Fisioterapia Pediátrica e a Respiratória, muitas vezes os profissionais atuam isoladamente, sem compartilhar com colegas as necessidades de avaliações conjuntas e de inovações terapêuticas para seus pacientes. O objetivo deste estudo foi avaliar sistematicamente a força muscular respiratória e o perfil postural e nutricional de crianças com doenças neuromusculares em seguimento multidisciplinar institucional.

## Materiais e métodos

### Cuidados éticos

Foram incluídos no estudo todos os pacientes cujos responsáveis foram informados da natureza e da proposta do estudo e assinaram um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). As avaliações foram iniciadas após consentimento por escrito do próprio paciente ou de seu responsável legal. A pesquisa foi conduzida de acordo com a resolução 196/96, do Conselho Nacional de Saúde, tendo sido analisada e aprovada pelo Comitê de Ética e Pesquisa Hospitalar (CEP n. 18.2005).

### Amostra do estudo

Trata-se de um estudo observacional descritivo. Foram incluídos no estudo pacientes com doenças neuromusculares, cujos familiares foram abordados em um dia de visita médica no ambulatório de Neuropediatria do Hospital Universitário Pediátrico. Foram excluídos os pacientes que, por algum motivo de incapacidade técnica, não podiam realizar as avaliações propostas e aqueles que por motivos pessoais não aceitaram participar da pesquisa e aceitar o TCLE.

### Métodos de avaliação

Todos os pacientes selecionados foram submetidos a uma avaliação fisioterapêutica padronizada, composta de identificação, história clínica e exame físico, verificação da força muscular respiratória, da postura e dos padrões de movimento, além de uma avaliação nutricional antropométrica.

Função Muscular Respiratória: as pressões respiratórias máximas (PImáx e PEmáx) foram avaliadas seguindo-se o procedimento proposto nas diretrizes brasileiras para testes de função pulmonar. Os testes foram realizados com os pacientes sentados, imediatamente após a realização da prova de função pulmonar, porém respeitando um período de descanso entre os testes. Antes de cada teste, os pacientes foram detalhadamente orientados sobre os procedimentos, e os resultados obtidos foram avaliados nos seus valores absolutos e relativos. Na realização da PImáx, foi solicitado aos pacientes que realizassem uma expiração máxima (próxima à VR) seguida de uma inspiração máxima (próxima à Capacidade Pulmonar Total). Para obtenção da PEmáx, foi solicitado aos pacientes que realizassem uma inspiração máxima seguida de uma expiração máxima (11). Os valores obtidos foram comparados com uma curva de normalidade previamente descrita para crianças (12), sendo que o equipamento utilizado foi o manômetro analógico com variação de  $\pm 300$  cmH<sub>2</sub>O (GeRar®, São Paulo, Brasil). Devido à ausência de valores de referência para a população infantil nacional em relação às pressões respiratórias máximas, foram adotados os pontos de corte para fraqueza muscular inspiratória e expiratória estabelecidos, respectivamente, como a média menos 1,96 vezes o desvio padrão para a população nas faixas etárias de 8-10

anos – 18,24 cmH<sub>2</sub>O e 28,36 cmH<sub>2</sub>O –, 11-14 anos – 50,24 cmH<sub>2</sub>O e 80,36 cmH<sub>2</sub>O – e 15-17 anos – 81,86 cmH<sub>2</sub>O e 95,72 cmH<sub>2</sub>O –, previamente publicados e definidos (13).

**Avaliação Postural:** A avaliação postural resumida foi utilizada para avaliar importantes aspectos das doenças neuromusculares. Tal avaliação foi realizada com o paciente em bipedestação, observando os seguintes aspectos: a) vista posterior – a altura do ângulo inferior da escápula; e b) vista lateral – as curvaturas da coluna vertebral, a conformação das panturrilhas.

Os padrões de movimento foram analisados tendo-se por base a capacidade de deambulação, solicitando ao paciente que fizesse uma caminhada o mais próxima possível do natural, repetindo uma ida e volta em um espaço de 3 metros, e, depois, registrando a necessidade ou não do uso de dispositivos auxiliares à locomoção, como cadeira de rodas ou órteses.

**Avaliação Nutricional:** Para aferição do peso atual, foi utilizada uma balança eletrônica Glass 200 (SOEHNLE, Leifheitstraße, Alemanha). A estatura foi avaliada com o uso de um estadiômetro afixado à parede, de capacidade máxima de 220 cm (Tonelli e Gomes, Criciúma-SC, Brasil). Os dados de peso e estatura dos pacientes foram analisados com base no cálculo do índice de massa corporal (IMC = peso corporal (kg) / altura ao quadrado (m<sup>2</sup>)) para estabelecer os percentuais referentes, classificando-se as crianças e os adolescentes de acordo com os pontos de corte previamente publicados para definição do estado nutricional antropométrico, por meio do IMC (14, 15).

A estimativa do percentual de gordura corporal foi realizada por meio das equações estabelecidas previamente, utilizando-se do somatório das pregas cutâneas triéptica e subescapular (16), avaliadas com o uso de adipômetro (Lange Beta Technology Incorporated, Cambridge, MA, EUA) com precisão de 0,5 mm. Para classificação do percentual de gordura corporal, foram considerados os gráficos preestabelecidos por Lohman et al. (15). As medidas da circunferência do braço (CB) foram avaliadas com fita métrica estreita (0,1 cm), flexível e extensível no ponto marcado. Os critérios de classificação da circunferência do braço para avaliação da reserva muscular foram aqueles definidos na literatura segundo Frisancho (17). A medida da área muscular do braço corrigida exclui a área óssea e reflete mais adequadamente a reserva muscular.

## Análise estatística

Foi realizada uma análise descritiva das variáveis e os valores estão expressos em média ± desvio-padrão. A normalidade da distribuição da amostra foi verificada por meio do teste de Shapiro-Wilk. Para o tratamento estatístico dos dados, foi empregada a análise de correlação Pearson, sendo considerado um  $p < 0.05$  como significativo. Foi utilizado o *software* GraphPad Prism (Prism 5 for MAC OS X).

## Resultados

Foram avaliados 41 sujeitos. As crianças do sexo masculino predominaram na população em estudo, sendo elas 82,9% (n = 34) do total, além de 17,1% (n = 7) do sexo feminino. A média de idade encontrada foi de 9,65 ± 3,11 anos. O principal diagnóstico encontrado foi Distrofia Muscular de Duchenne, em 43,9% das crianças (n = 18), seguido de Atrofia Espinhal, em 9,75% (n = 4), Distrofia Congênita, em 7,31% (n = 3), Distrofia Muscular de Cinturas, Polineuropatia e Miopatia Congênita, todos em 4,9% (n = 2) do total, ao passo que Distrofia Muscular Progressiva, Miastenia Gravis, Charcot Marie Toot e Emery Dreifuss foram encontrados em 2,43% (n = 1). Em 14,63% da amostra (n = 6) não foi possível estabelecer o diagnóstico, sendo este esclarecido apenas por meio de diagnóstico molecular, que não pôde ser realizado. Do total de pacientes estudados, apenas 39% (n = 16) possuíam diagnóstico molecular, todos com DMD. Não foram encontradas relações entre a força muscular respiratória, o perfil postural e o perfil nutricional na análise de 18 pacientes, as quais poderiam ser incluídas nessas variáveis para serem analisadas.

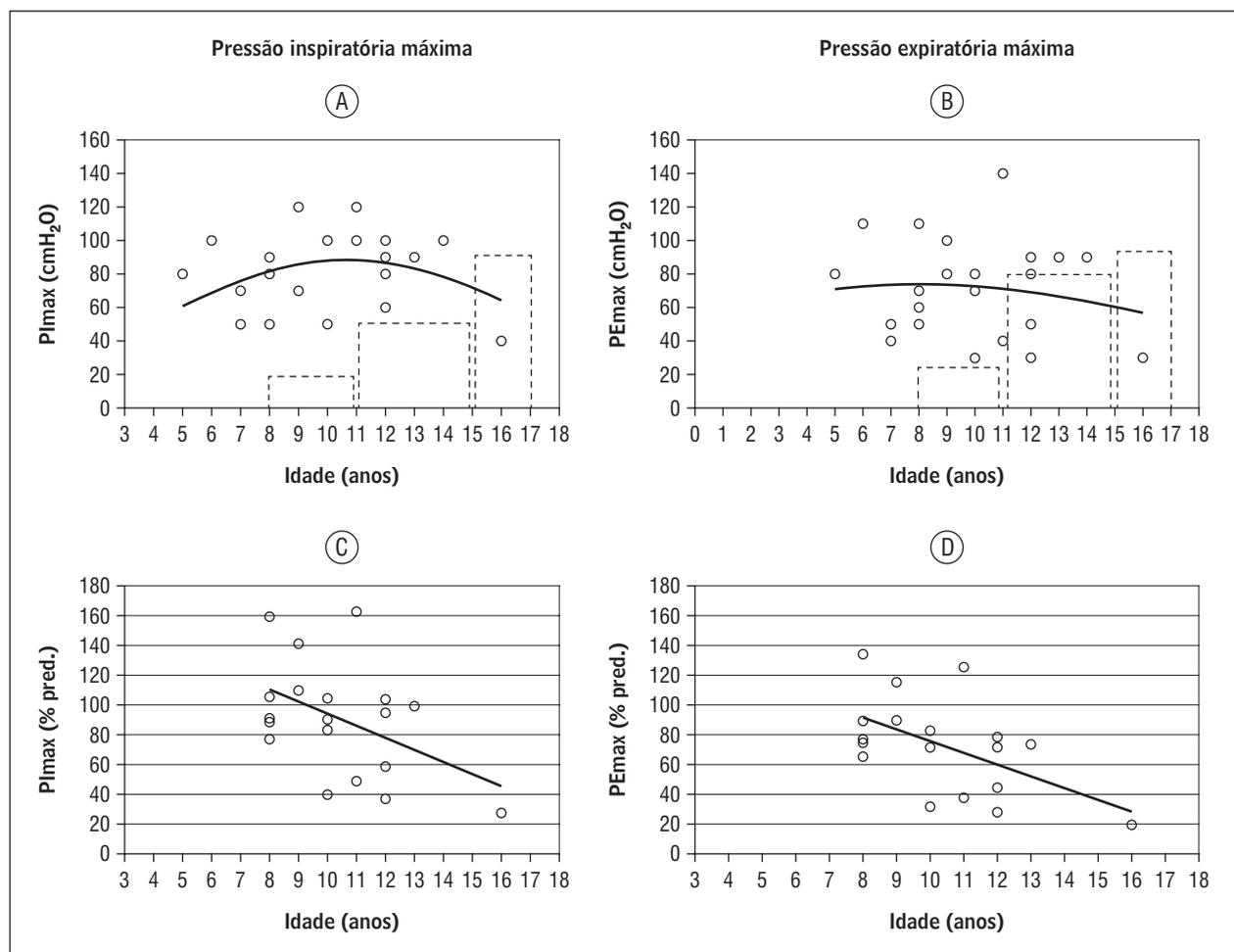
Em relação às pressões respiratórias máximas, foi verificada uma diminuição da força muscular respiratória (PImáx = 81 ± 24,3 cmH<sub>2</sub>O, 91% predito e PEmáx = 70 ± 29,6 cmH<sub>2</sub>O, 72% predito), mais evidente nos músculos expiratórios. Em 56,09% dos pacientes (n = 23), todos do sexo masculino, tal diminuição foi considerada tecnicamente aceitável. Os valores absolutos da PImáx e da PEmáx, considerados os pontos de cortes calculados, demonstraram que apenas um paciente da faixa etária de 15-17 anos foi considerado como tendo fraqueza muscular inspiratória. Foi observada uma fraca tendência de aumento da força muscular linear em relação à idade de 5 a 10

anos, com uma tendência à estabilização dos valores na faixa etária de 10 a 13 anos e uma tendência de queda após esta idade (Gráfico 1). Os valores absolutos de PEmáx demonstraram que quatro pacientes da faixa etária de 11 a 14 anos e um paciente da faixa etária de 15 a 17 anos apresentavam fraqueza muscular expiratória, tendo em vista os pontos de corte adotados.

Os valores preditos da PImáx e da PEmáx foram considerados em 43,9% dos pacientes ( $n = 18$ ). Cinco pacientes da amostra considerada tecnicamente aceitável para análise da força muscular respiratória foram excluídos, devido à dificuldade para obtenção dos valores antropométricos de peso e altura necessários para o cálculo dos valores preditos. Foi observado que 10 pacientes apresentaram PImáx abaixo de 100% dos valores preditos, sendo cinco entre 80% e 100% predito, um entre 60% e 80% predito, dois

entre 40% e 60% predito e três entre 20% e 40% predito (Gráfico 1A). Ao mesmo tempo, foi observada uma tendência à correlação negativa entre a idade e a PImáx em % do predito ( $-0,458$ ,  $p = 0,0558$ ) (Gráfico 1C). Em % do predito para a PEmáx foi observado que 15 pacientes se encontravam com valores abaixo de 100%. Desses, três pacientes tinham entre 80% e 100% predito, sete entre 60% e 80% predito, um entre 40% e 60% predito, três entre 20% e 40% predito e um entre 0 e 20% predito (Gráfico 1B). Foi encontrada uma correlação negativa inversa entre a idade e a PEmáx em % de valores preditos ( $-0,5387$ ,  $p = 0,0211$ ), como observado no Gráfico 1D.

Na Tabela 1, podemos observar os resultados em relação à avaliação postural. Cabe ressaltar que, em 24% ( $n = 10$ ) dos casos, o uso de órtese e de cadeira de rodas não permitiu uma avaliação postural detalhada das curvaturas vertebrais.



**Gráfico 1** - As linhas tracejadas nos gráficos A e B representam a faixa na qual se enquadrariam pacientes com fraqueza muscular segundo dados previamente publicados

Fonte: Steier, Kaul, Seymour, Jolley, Rafferty, Man, et al. (13).

Tabela 1 - Avaliação postural das crianças com doenças neuromusculares

	Hiperlordose lombar	Escápula alada	Pseudo-hipertrofia m. tríceps sural	Capacidade de deambular
Flexão dorsal	26 (64%)	16 (39%)	9 (22%)	32 (78%)
Flexão plantar	5 (12%)	25 (61%)	32 (78%)	9 (22%)
Não avaliado	10 (24%)	—	—	—

Fonte: Dados da pesquisa.

Em relação à deambulação, é importante salientar que apenas 17% (n = 7) faziam uso de cadeira de rodas, em detrimento de 93% (n = 34) que não possuíam a órtese para auxílio à locomoção devido a condições financeiras precárias.

Da amostra total de 41 pacientes, 36 foram avaliados em relação ao estado nutricional antropométrico. Em 25 pacientes foi tecnicamente possível avaliar a porcentagem de gordura, sendo que os demais não foram avaliados devido à dificuldade apresentada pelo uso de órtese. Quanto à porcentagem de gordura, 48% dos pacientes (n = 12) foram classificados na faixa ótima, 40% (n = 10) ficaram abaixo dos parâmetros aceitáveis e 12% (n = 3) foram classificados com índice muito baixo (Gráfico 2A). Segundo o IMC, foi observado que 52,8% dos pacientes (n = 19) apresentavam-se eutróficos, 30,6% (n = 11) tinham baixo peso, 8,36% (n = 3) tinham sobrepeso e 8,36% (n = 3) foram classificados como obesos (Gráfico 2B). Na avaliação da reserva muscular, verificou-se que 90% (n = 30) tinha depleção grave e 5% (n = 3) tinha depleção leve ou moderada, sendo que 5% (n = 3) apresentavam-se eutróficos, como observado na Gráfico 2C.

## Discussão

O presente estudo teve como objetivo avaliar sistematicamente a força muscular respiratória e os perfis postural e nutricional de crianças com doenças neuromusculares em seguimento multidisciplinar institucional. Foram constatadas redução da força muscular respiratória, mais evidente nos músculos expiratórios, alterações posturais, mais evidenciadas como a hiperlordose lombar, perda da capacidade de deambular e elevada incidência de perda da reserva muscular grave.

A força dos músculos expiratórios apresentou-se mais alterada que a dos músculos inspiratórios em todas as idades avaliadas, sugerindo que a perda de

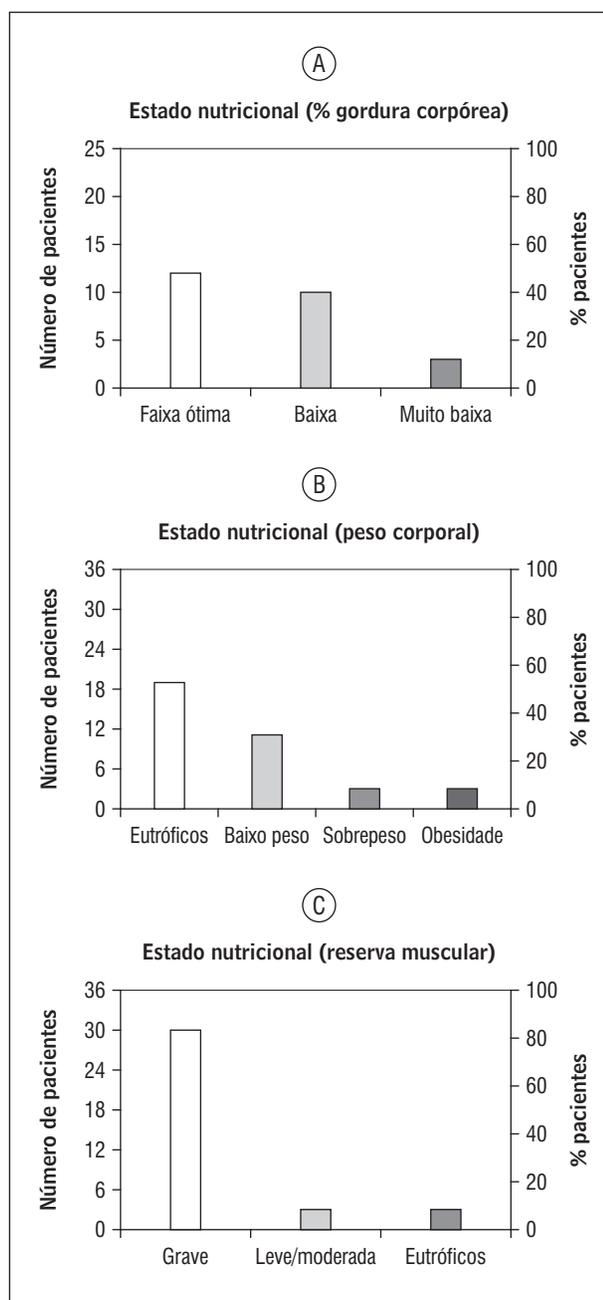


Gráfico 2 - Estado nutricional antropométrico das crianças com doenças neuromusculares

Fonte: World Health Organization; Lohman et al.; Slaughter et al.; Fisancho (14-17).

força muscular respiratória inicia-se pelos músculos expiratórios. Recentemente, outros autores definiram esse padrão de alteração muscular respiratória especificamente para pacientes com Distrofia Muscular Duchenne, a qual agora é confirmada pelos nossos resultados (6, 18, 19). A fraqueza muscular inspiratória também já foi verificada em outros estudos com crianças com doenças neuromusculares, sendo considerada um importante fator no desenvolvimento da insuficiência respiratória (20-22). A perda de força muscular respiratória está diretamente relacionada com a gênese das alterações pulmonares e com a progressão das doenças neuromusculares. Vários trabalhos sugerem essa relação por meio da observação de que, previamente à perda de função pulmonar, as alterações musculares já estão instaladas em doenças neuromusculares (23-26).

Cronologicamente, pode-se situar a gênese das complicações respiratórias, inicialmente pela alteração primária dos músculos respiratórios que determina alterações secundárias nos pulmões e na caixa torácica. Essas alterações associadas determinam, em longo prazo, modificações nos centros respiratórios e, conseqüentemente, no volume corrente e nas demais variáveis do padrão respiratório (27-29). Tais modificações prejudicam a mecânica respiratória, ocasionando hipoventilação alveolar, microateletasias, redução da complacência pulmonar, redução da mobilidade da caixa torácica e limitação da capacidade metabólica do diafragma, estabelecida pela diminuição do tempo de relaxamento que ocorre durante o tempo expiratório do ciclo respiratório (30). O comprometimento do padrão respiratório, combinado com a fraqueza muscular respiratória, propicia alterações gasométricas, determinando o desenvolvimento da insuficiência respiratória, que é normalmente precedida de pneumonias por incapacidade de expectoração, determinada pela fraqueza dos músculos expiratórios (27-28).

As alterações na força muscular respiratória e esquelética repercutem diretamente na funcionalidade dos doentes neuromusculares, especialmente nos músculos expiratórios, influenciando as atividades motoras dinâmicas e estáticas (31). No presente estudo, foram evidenciadas, na avaliação dos padrões de movimento e da postura, principalmente alterações relacionadas à capacidade de deambular. Nas doenças neuromusculares pediátricas, a fraqueza muscular é primeiramente percebida nos músculos da cintura pélvica, evoluindo, progressivamente,

para a cintura escapular e afetando os grupos musculares de forma simétrica, porém desigual entre agonistas e antagonistas, levando a uma desarmonia de forças entre grupos musculares antagônicos (32). A progressão da doença pode ser predita com frequência pela diminuição da cadência da marcha, pela fraca dorsiflexão no choque de calcanhar e pela inclinação anterior da pelve (aumento da lordose lombar), secundária à fraqueza do músculo glúteo máximo (33, 34). Essa é uma postura compensatória, usada para estabilizar biomecanicamente as articulações visando à manutenção da postura em pé, predispondo a contraturas antes de assumir dependência de cadeira de rodas. Em nosso estudo, a postura dos pacientes estava comprometida com relação à hiperlordose lombar, à escápula alada e aos pés equinovaros, sendo alterações frequentes nos doentes neuromusculares (32-35).

As alterações posturais modificam substancialmente a mecânica ortostática e a mecânica respiratória. Alguns autores sugerem que, devido às funções fásicas e tônicas dos músculos expiratórios, sua fraqueza ocorreria mais precocemente por *overuse*. Em suas atividades, incluem-se contrações fásicas durante geração de fluxo para tosse e contrações tônicas na manutenção da postura, muitas vezes compensatória para manter a biomecânica em resposta a alterações posturais como a hiperlordose lombar, a anteversão do quadril e a escoliose (36, 37). Biomecanicamente, a protusão abdominal, favorecida pelas alterações posturais, está associada à perda de força muscular expiratória, caracterizada fisicamente pelo abdômen flácido e protuso.

A mais importante constatação do presente trabalho em relação ao estado nutricional foi a grave perda de reserva muscular, alteração classificada como desnutrição grave. A reserva muscular está relacionada ao processo de desenvolvimento funcional e físico e tem influência sobre o desenvolvimento mental, diante da incapacidade de realizar atividades físicas e de vida diária que fisiologicamente o desenvolvimento motor normal possibilita (38, 39). A perda grave de reserva muscular determina crianças com estatura e peso abaixo do normal, em relação à idade e à curva de crescimento. Apesar dos resultados encontrados e da importância do seguimento nutricional desses pacientes, trabalhos recentes, em países desenvolvidos, indicam a ausência de atenção nutricional nos cuidados de crianças com doenças neuromusculares, especialmente da Distrofia Muscular Duchenne (40).

Este estudo apresenta algumas limitações que merecem ser destacadas. As características dos pacientes, crianças com doenças neuromusculares, impõem uma série de dificuldades para o processo de avaliação das fisioterapias respiratória, neuropediátrica e nutricional. A dificuldade de colaboração no processo de avaliação muscular respiratória, a qual resulta em testes tecnicamente não aceitáveis, o potencial cansaço pelo processo de avaliação e a fadiga implicaram um número razoável de testes não reproduzíveis. Por outro lado, a dependência de órteses como a cadeira de rodas e as deformidades que algumas crianças desenvolvem dificultam tanto a avaliação da fisioterapia neuropediátrica como a da fisioterapia nutricional. É importante ressaltar que, apesar das dificuldades, o trabalho multidisciplinar realizado no acompanhamento dos pacientes pode melhorar o acesso aos serviços de saúde e a qualidade de vida dos pacientes e de seus familiares.

## Conclusões

Os resultados deste estudo mostram a importância da avaliação multidisciplinar ao se estabelecer o diagnóstico da doença neuromuscular na infância, objetivando o início do tratamento precoce com terapias adequadas. As alterações musculares respiratórias, posturais e nutricionais estavam presentes na população em estudo, apesar do estágio clínico inicial das doenças estudadas.

## Referências

1. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, 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.
2. Pustavoitau A, Stevens RD. Mechanisms of neurologic failure in critical illness. *Crit Care Clin*. 2008;24(1):1-24.
3. Reed UC. Neuromuscular disorders. *J Pediatr*. 2002;78 Suppl 1:S89-S103.
4. North K. New perspectives in pediatric neuromuscular disorders. *J Child Neurol*. 1999;14:26-57.
5. Chance PH. Molecular genetics of hereditary neuropathies. *J Child Neurol*. 1999;14:43-52.
6. Kalra M, Amin RS. Pulmonary management of the patient with muscular dystrophy. *Pediatr Ann*. 2005;34(7):539-45.
7. Tadashi A, Yamada T, Tomita T, Easton PA. Posture effects on timing of abdominal muscle activity during stimulated ventilation. *J Appl Physiol*. 1999;86(6):1994-2000.
8. Hodges PW, Gandevia SC. Changes in intra-abdominal pressure during postural and respiratory activation of the human diaphragm. *J Appl Physiol*. 2000;89(3):967-76.
9. Manzur AY, Muntoni F. The management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics*. 2002;12:261-8.
10. Mccrory MA, Wright NC, Kilmer DD. Nutritional aspects of neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 1998;9(1):127-43.
11. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para testes de função pulmonar. *J Pneumol*. 2002;28(3):S1-S238.
12. Domènech-Clar R, López-Andreu JA, Compte-Torrero L, De Diego-Damiá A, Macián-Gisbert V, Perpiñá-Tordera M, et al. Maximal static respiratory pressures in children and adolescents. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35(2):126-32.
13. Steier J, Kaul S, Seymour J, Jolley C, Rafferty G, Man W, et al. The value of multiple tests of respiratory muscle strength. *Thorax*. 2007;62(11):975-80.
14. World Health Organization. Physical status: the use and interpretation of anthropometry. Technical Report Series, n. 854. WHO. Available at: [http://www.who.int/childgrowth/publications/physical\\_status/en/index.html](http://www.who.int/childgrowth/publications/physical_status/en/index.html).
15. Lohman TG, Roche AF, Martoll R. Anthropometric standardization reference manual, abridged edition. Champaign, Illinois: Human Kinetic Books; 1991.
16. Slaughter MH, Lohman TG, Boileau RA, Horswill CA, Stillman RJ, et al. Skinfold equations for estimation of body fatness in children and youth. *Hum Biol*. 1988;60(5):709-23.
17. Frisancho AR. Anthropometric standards for the assessment of growth and nutritional status. Ann Arbor: The University of Michigan Press; 1990.

18. De Troyer A, Estenne M. The respiratory system in neuromuscular disorders. In: Macklem PT, Roussos C, editors. The thorax. 2nd ed. New York: Marcel Dekker; 1995. p. 2177-212.
19. Lieberman SL. Neurological disorders affecting respiration. In: Macklem PT, Roussos C, editors. The thorax. 2nd ed. New York: Marcel Dekker; 1995. p. 2135-75.
20. Papiris SA, Dalakas MC, Moutsopoulos HM. Respiratory muscle involvement in systemic autoimmune diseases. In: Macklem PT, Roussos C, editors. The thorax. 2nd ed. New York: Marcel Dekker; 1995. p. 2245-58.
21. Izquierdo Alonso JL. El pulmón en las enfermedades neuromusculares. Arch Bronconeumol. 1997;33(8):369-71.
22. Driscoll SD, Skinner J. Musculoskeletal complications of neuromuscular disease in children. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2008;19(1):163-94, viii.
23. Smith PEM, Coakley JH, Edwards RHT. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. Muscle Nerve. 1988;11(7):784-5.
24. Kreitzer SM, Saunders NA, Tyler HR, Ingram RH Jr. Respiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. Am Rev Respir Dis. 1978;117(3):437-47.
25. Fallat RJ, Jewitt B, Bass M, Kamm B, Norris FH Jr. Spirometry in amyotrophic lateral sclerosis. Arch Neurol. 1979;36(2):74-80.
26. Schiffman PL, Belsh JM. Pulmonary function at diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: rate of deterioration. Chest. 1993;103(2):508-13.
27. De Troyer A, Estenne M. The respiratory system in neuromuscular disorders. In: Roussos C, editor. Lung biology in health and disease, The thorax, Part C: Disease. New York: Marcel Dekker; 1995. p. 2177-212.
28. Bach JR. Pathophysiology of paralytic-restrictive pulmonary syndromes. In: Bach JR. Pulmonary rehabilitation-obstructive and paralytic conditions. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus; 1996. p. 275-83.
29. Celli BR. Clinical and physiologic evaluation of respiratory muscle function. Clin Chest Med. 1989;10(2):199-214.
30. Hu F, Comtois A, Grassino AE. Optimal diaphragmatic blood perfusion. J Appl Physiol. 1992;72(1):149-57.
31. De Troyer A. Mechanical role of the abdominal muscles in relation to posture. Respir Physiol. 1983;53(3):341-53.
32. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler WM Jr, Johnson ER, Kilmer DD, et al. Profiles of neuromuscular disease: Duchenne muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 1995;74(5 Suppl):S70-92.
33. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, Fowler WM Jr, Johnson ER, Kilmer DD. Profiles of neuromuscular disease: Becker's muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 1995;74(5 Suppl):S93-103.
34. Johnson ER, Abresch RT, Carter GT, Kilmer DD, Fowler WM Jr, Sigford BJ, et al. Profiles of neuromuscular diseases: myotonic dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 1995;74(5 Suppl):S104-16.
35. Kilmer DD, Abresch RT, McCrory MA, Carter GT, Fowler WM Jr, Johnson ER, et al. Profiles of neuromuscular diseases: fascioscapulohumeral muscular dystrophy. Am J Phys Med Rehabil. 1995;74(5 Suppl):S131-9.
36. Griggs RC, Donohoe KM, Utell MJ, Goldblatt D, Moxley RT. Evaluation of pulmonary function in neuromuscular disease. Arch Neurol. 1981;38(1):9-12.
37. Rideau Y, Glorion B, Delaubier A, Tarlé O, Bach J. The treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. Muscle Nerve. 1984;7(4):281-6.
38. Rosso P, Winick M. Relation of nutrition to physical and mental development. Pediatr Ann. 1973;2:33-4.
39. Pessolano FA, Suárez AA, Monteiro SG, Mesa L, Dubrovsky A, Roncoroni AJ, et al. Nutritional assessment of patients with neuromuscular diseases. Am J Phys Med Rehabil. 2003;82(3):182-5.
40. McMillan HJ, Campbell C, Mah JK. Canadian pediatric neuromuscular group Duchenne muscular dystrophy: Canadian pediatric neuromuscular physicians survey. Can J Neurol Sci. 2010;37(2):195-205.

Recebido: 02/02/2011

Received: 02/02/2011

Aprovado: 28/09/2011

Approved: 09/28/2011