

A importância da terapêutica multiprofissional no tratamento da distrofia muscular de duchenne

The importance of multiprofessional therapy in the treatment of duchenne muscular dystrophy

DOI:10.34117/bjdv8n8-311

Recebimento dos originais: 21/06/2022

Aceitação para publicação: 29/07/2022

Icaro Celso Gomes Menezes

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: garra7x2@gmail.com

Mathias Luca Melo Alves

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: mathias.melo2015@gmail.com

Andrey Melo Campos

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: andrey.melo@souunit.com.br

Sayron Natanael Lopes Pereira Santos

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: sayron_natan@hotmail.com

Gabriel Francisco Vieira Nascimento

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: gabrielfrancisco26@hotmail.com

Alexandre Magno Teixeira de Melo

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: Alexandremagnotdm@gmail.com

Victor Petersen Dantas Moreno

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: mathias.melo2015@gmail.com

Pedro Henrique Santos de Jesus

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: mathias.melo2015@gmail.com

Natália Guimarães Moreira

Acadêmico de Medicina

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: nataliagmoreira@gmail.com

Halley Ferraro Oliveira

Mestre em Pediatria

Instituição: Universidade Tiradentes (UNIT)

Endereço: Avenida Murilo Dantas, 300, Farolândia, Aracaju - SE, CEP: 49032-490

E-mail: halleyoliveira62@gmail.com

RESUMO

A Distrofia Muscular de Duchenne é doença genética ligada ao cromossomo X decorrente de mutações no gene da distrofina, levando à acentuada ou completa ausência dessa proteína que é considerada essencial tanto para função contrátil, quanto para proteção da fibra muscular em relação a manutenção e eficácia do processo de contração. Assim, esse quadro gera inúmeros danos ao organismo com a progressão do tempo por incapacitar funções vitais que se tratadas com vários recursos podem fornecer bons prognósticos aos pacientes. Logo, a temática visa discutir sobre a distrofia muscular de duchenne e mostrar os benefícios do tratamento ofertado por uma equipe multiprofissional aos portadores. O presente artigo, trata-se de uma revisão bibliográfica. Foram utilizadas as bibliotecas virtuais Scielo, Google Acadêmico, Pubmed e UpToDate. Dentre os artigos pesquisados durante 3 meses, foram selecionados 20, datados entre 2017 e 2022. Os critérios de inclusão na amostra de análise foram: 1) artigos com data de publicação a partir de 2017; 2) artigos reconhecidos por especialistas na área de neurologia. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, monografias, trabalhos de conclusão de curso e capítulos de livro. Desse modo, grande parte das pesquisas sugerem que os danos mais graves ao organismo são decorrentes da perda de controle e manutenção das funções vitais. A princípio, nota-se que o sistema nervoso é uma das grandes estruturas a serem comprometidas devido a lesões na junção neuromuscular podendo gerar comprometimento do processo de respiração, marcha e controle da frequência cardíaca, assim como outras funções. Associado a isso, evidencia-se que há um processo inflamatório consequente a ausência da proteína ao liberar radicais livres e substâncias nocivas às fibras musculares estimulando processos de fibrose à medida que os músculos passam por um processo de adaptação como tentativa de compensar a deficiência contrátil até o momento em que se esgotam levando a perda de sua função. Ademais, as condutas terapêuticas se mostraram

essenciais para a sobrevida dos pacientes visto que fornecem suporte adequado à vitalidade orgânica. Portanto, incentivar e propor diferentes recursos terapêuticos com vários profissionais auxilia a prolongar a vida humana à medida que garante uma qualidade de vida melhor aos pacientes.

Palavras-chave: proteína, deficiência, tratamento.

ABSTRACT

Duchenne Muscular Dystrophy is a genetic disease linked to the X chromosome resulting from mutations in the dystrophin gene, leading to the accentuated or complete absence of this protein, which is considered essential for both contractile function and for the protection of the muscle fiber in relation to the maintenance and efficacy of the muscle tissue. contraction process. Thus, this situation generates numerous damages to the body with the progression of time by disabling vital functions that, if treated with various resources, can provide good prognosis for patients. Therefore, the theme aims to discuss Duchenne muscular dystrophy and show the benefits of the treatment offered by a multidisciplinary team to patients. This article is a literature review. The virtual libraries Scielo, Google Scholar, Pubmed and UpToDate were used. Among the articles searched during 3 months, 20 were selected, dated between 2017 and 2022. The inclusion criteria in the analysis sample were: 1) articles with publication date from 2017; 2) articles recognized by specialists in the field of neurology. Exclusion criteria were: duplicate articles, monographs, course conclusion works and book chapters. Thus, much of the research suggests that the most serious damage to the body results from the loss of control and maintenance of vital functions. At first, it is noted that the nervous system is one of the major structures to be compromised due to lesions in the neuromuscular junction, which can compromise the process of breathing, gait and heart rate control, as well as other functions. Associated with this, it is evident that there is an inflammatory process resulting from the absence of protein by releasing free radicals and harmful substances to muscle fibers, stimulating fibrosis processes as the muscles undergo an adaptation process in an attempt to compensate for the contractile deficiency until the moment they are exhausted leading to the loss of their function. In addition, therapeutic approaches proved to be essential for the survival of patients, as they provide adequate support for organic vitality. Therefore, encouraging and proposing different therapeutic resources with various professionals helps to prolong human life as it ensures a better quality of life for patients.

Keywords: protein, deficiency, treatment.

1 INTRODUÇÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença genética ligada ao X e estima-se que afeta 1 a cada 3.600-6.000 nascidos vivos (BEYTIA ML, *et al.* 2012). É causada por mutações no gene da distrofina, levando à acentuada ou completa ausência da proteína distrofina, que, presente no sarcolema das fibras musculares, é essencial na função contrátil e na proteção da fibra muscular em relação aos danos causados pela contração e consequente necrose (BEYTIA ML, *et al.* 2012).

A DMD caracteriza-se clinicamente por sinais de fraqueza da musculatura proximal (presença de sinal de Gowers, marcha gingada e pseudohipertrofia de panturrilhas) e, laboratorialmente, por CPK aumentada, secundária à destruição das fibras musculares (DESGUERRE I & LAUGELB V. 2015). Apesar de clínica presente desde os primeiros anos de vida, com atraso de aquisição de marcha, quedas frequentes, dificuldade em subir e descer escadas, o diagnóstico é feito predominantemente na idade de 5 anos, quando os sintomas são mais evidentes (DESGUERRE I & LAUGELB V. 2015). Por tratar-se de doença progressiva, com o passar dos anos, há envolvimento da musculatura cardíaca e respiratória, conferindo alta morbidade por acometimento destes sistemas. A história natural da doença é de perda da marcha por volta de 13 anos de idade. Sem tratamento, morte é desfecho esperado antes dos 20 anos por complicações cardiorrespiratórias (DESGUERRE. I & LAUGELB. V. 2015).

Atualmente não há tratamento curativo disponível e o único tratamento efetivo na redução da velocidade da doença é o uso de corticóides, prática que mudou a história natural da doença (DESGUERRE. I & LAUGELB. V. 2015). Além do uso de corticóide, há na literatura várias recomendações sobre suporte, manejo e cuidados na DMD, visando não a cura, mas, principalmente, melhor qualidade de vida (DESGUERRE. I & LAUGELB. V. 2015). Assim, o objetivo do presente artigo foi descrever os principais benefícios da intervenção multiprofissional no tratamento dos pacientes portadores de DMD.

2 METODOLOGIA

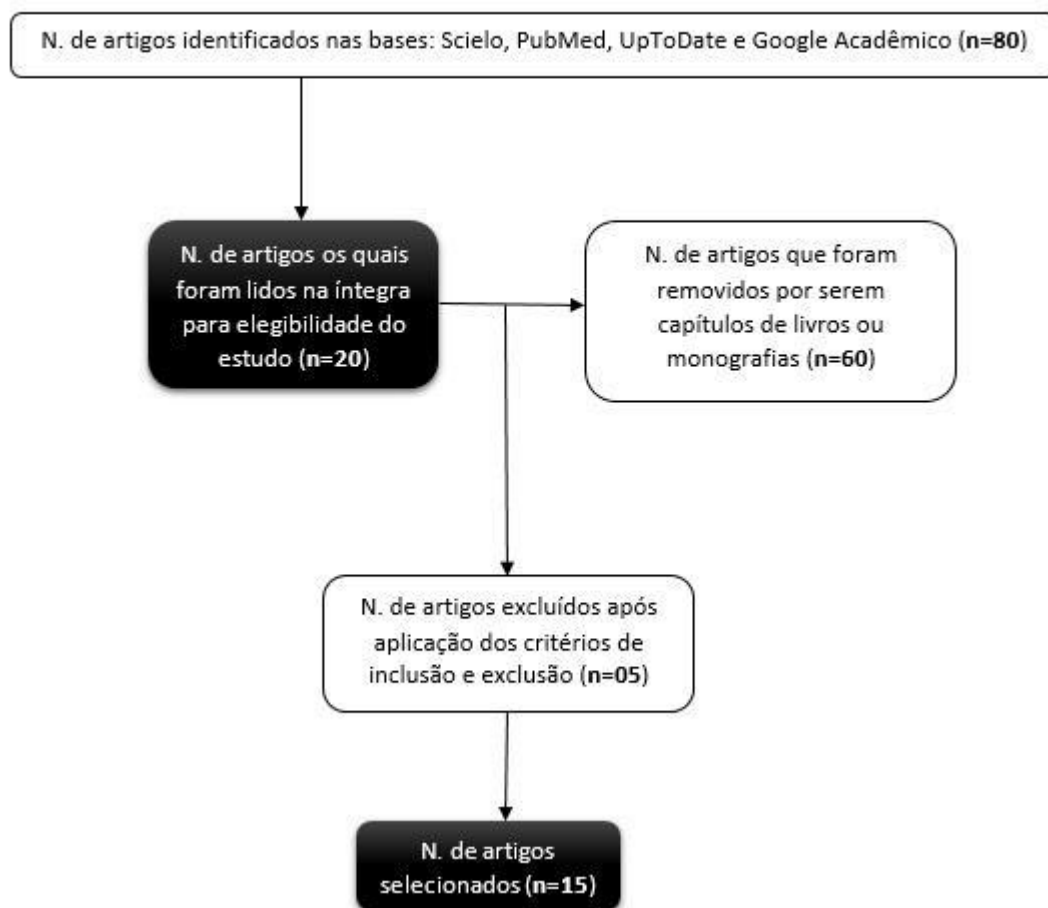
Trata-se de um estudo descritivo e exploratório realizado no período de fevereiro a abril de 2022 por meio de pesquisas nas bases de dados: Scielo, Pubmed, UpToDate e Google Acadêmico. Foram utilizados os descritores: “Distrofia Muscular de Duchenne” e “Tratamento” e “Multiprofissional”. Dessa busca foram encontrados 80 artigos, posteriormente submetidos aos critérios de seleção.

Os critérios de inclusão foram: artigos nos idiomas inglês, espanhol e português; publicados no período de 2015 a 2022 e que abordavam as temáticas propostas para esta pesquisa além de, estudos do tipo revisão sistemática, disponibilizados na íntegra, artigos com data de publicação a partir de 2015; artigos reconhecidos por especialistas na área da neurologia e dor. Os critérios de exclusão foram: artigos duplicados, monografias, e capítulos de livro. Deste modo, após os critérios de seleção restaram 20 artigos, os quais foram submetidos à leitura minuciosa

para a coleta de dados.

Esta pesquisa de revisão de literatura tem o tempo previsto de três meses. No primeiro mês realizou-se o levantamento do referencial teórico; no segundo mês, a revisão da literatura; no terceiro mês, a elaboração dos elementos pré-textuais e pós-textuais que compõem todo o trabalho. Optou-se por uma pesquisa qualitativa, na qual os autores trataram os dados obtidos por meio da pesquisa bibliográfica, considerando os aspectos relevantes levantados pelos seus respectivos autores.

Fluxograma 01. Processo de seleção dos artigos



3 DISCUSSÃO

A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma distrofinopatia genética. Ou seja, é uma doença degenerativa neuromuscular causada por mutações autossômicas recessivas ligadas ao cromossomo Xp21. (PINTO, *et al*, 2021). Ela causa, principalmente, fraqueza muscular progressiva, levando à paralisia total, e, conseqüentemente, à morte súbita por complicações cardiopulmonares entre o final da

adolescência e o início da vida adulta. (MORAES, *et al*, 2021). Essa perda gradual da independência funcional prejudica a qualidade de vida dos portadores de DMD, no âmbito social, emocional e físico. (SANTOS, *et al*, 2018).

Dessa forma, a DMD é o subtipo mais comum de distrofia muscular. Sua incidência é de 1 para cada 3.500-6.000 nascidos vivos do sexo masculino e 1 para ca 2.500 nascidos vivos do sexo feminino, independentemente da região geográfica, raça ou densidade populacional. (PINTO, *et al*, 2021). Ademais, é considerada a segunda desordem genética mais frequente nos seres humanos (CARBONERO, *et al*, 2012).

A partir disso, distrofina é um dos constituintes de um grande complexo multiprotéico chamado DGC (Dystrophin Glycoprotein Complex) (PINTO, *et al*, 2021). Presente nos citoesqueletos sarcolêmicos e nas junções musculotendíneas, ela é fundamental para proteção das fibras musculares durante o processo de contração (CARBONERO, *et al*, 2012). Quando a distrofina funcionante está presente, ocorre uma distribuição coordenada das forças mecânicas nas células musculares. Contudo, quando está presente a isoforma encontrada na DMD, as células estão suscetíveis ao estresse de repetidas contrações musculares. Isso resulta em ciclos de degeneração, regeneração e inflamação das fibras musculares. Com a persistência desse ciclo vicioso, há o esgotamento da capacidade de regeneração das células, levando à infiltração anormal de cálcio e à destruição das fibras musculares, que serão substituídas por tecido fibrótico (PINTO, *et al*, 2021).

Clinicamente, manifesta-se como fraqueza muscular progressiva, de proximal para distal (FORTES, *et al*, 2018). Com o aumento da idade, perde-se cada vez mais funcionalidade e mobilidade, prejudicando a qualidade de vida e aumentando a dependência a terceiros para realização de atividades diárias (SANTOS, *et al*, 2018).

Além disso, é possível estabelecer cinco fases na evolução clínica clássica da DMD: a fase pré-sintomática, a fase ambulatorial inicial, a fase ambulatorial, a fase não ambulatorial precoce e a fase ambulatorial tardia. Inicialmente, o paciente não demonstra quadro clínico sugestivo de fraqueza, mas pode ocorrer atraso de linguagem e no desenvolvimento motor. Entre 2 a 4 anos de idade ocorrem quedas por fraqueza e dificuldade de subir escadas sem apoio, já podendo-se notar pseudo-hipertrofia dos músculos gastrocnêmios. Ademais, nesse período têm-se também dificuldade de manter o equilíbrio do tronco quando sentado (PINTO, *et al*, 2021). É válido destacar sua importância em relação ao desenvolvimento motor da criança: seu controle é atrelada à função dos membros superiores, ou seja, a mobilidade adequada do tronco

proporciona o alcance funcional do membro superior. Logo, o tronco acaba por ser um alvo terapêutico chave na DMD (SANTOS, *et al*, 2018).

Desse modo, entre 5 e 11 anos de idade surgem os sinais clássicos: sinal de Gowers e o sinal da marcha de Trendelenburg ou marcha do pato. Esse período é marcado pela perda da capacidade de levantar-se do chão ou da cadeira e de subir escadas. Outro ponto de destaque nesse período é o uso de aparelhos ortopédicos para deambular e a transição para o uso de cadeira de rodas. Entre 12 e 16 anos há progressão da fraqueza do membro superior e início da escoliose, associado a outros problemas ortopédicos consequentes à medida que um quadril ou um ombro se torna mais baixo que o outro. Por fim, a DMD em sua última fase corresponde ao início da vida adulta, 20 ou mais. Nela, o paciente não pode se mover por si só, sendo o óbito, no geral, ocasionado por complicações graves dos aparelhos cardiovasculares, pulmonares e gastrointestinais (PINTO, *et al*, 2021).

Ademais, no que tange ao entendimento diagnóstico da DMD, a investigação pode ser pautada na afirmação do histórico familiar, nos achados clínicos, laboratoriais, genéticos e nos exames eletrofisiológicos e histológicos. (FACHARDO GILMARA *et al*, 2004).

A idade de diagnóstico mais frequente é de 2 a 5 anos (GUERRA *et al*, 2019; SHIMIZU-MOTOHASHI *et al*, 2019). O diagnóstico precoce é essencial para o estabelecimento de uma gestão multidisciplinar, mas geralmente é realizado tardiamente (GUERRA *et al*, 2019). Na ausência de história familiar de DMD, ocorre um atraso de aproximadamente um ano desde o início dos primeiros sintomas até a primeira avaliação por um profissional de saúde e tem um atraso adicional de aproximadamente um ano desde a primeira avaliação até o encaminhamento a um neurologista ou especialista neuromuscular (AARTSMA-RUS *et al*, 2018).

Em relação aos achados clínicos, a suspeita é pautada no atraso de marcha até os 16-18 meses, no sinal de Gowers e no déficit cognitivo. (BIRNKRANT, DJ, *et al*. 2018). Aos laboratoriais, faz-se uso dos níveis elevados de creatina quinase sérica (CPK) e níveis elevados de transaminase na produção das enzimas aspartato (AST) e alanina aminotransaminase (ALT) e, que são expressas no músculo e também no tecido hepático (ORTEZ *et al*, 2019; GUERRA *et al*, 2019; POGORZELEK, 2018).

Após a verificação do histórico familiar, dos achados clínicos e dos laboratoriais, restam duas alternativas: a biópsia muscular ou o teste molecular. A biópsia muscular é determinada por imuno-histoquímica ou Western Blot da proteína

distrofina, mostrando sinais de distrofina caracterizada por necrose e sinais de regeneração muscular, além se for o caso da ausência total de distrofina na DMD (ORTEZ et al, 2019; SÁNCHEZ et al, 2019). Independentemente do resultado da biópsia (compatível ou não), deve ser solicitada pesquisa molecular de deleção do gene da distrofina, que inclui Multiplex PCR, Southern Blotting, sequenciamento de DNA usando NGS ou Sanger Y MLPA (amplificação da sonda dependente de ligação multiplex) que determina deleções e duplicações. As mutações pontuais (15-10%) são determinadas pelo sequenciamento direto do gene DMD ou pelo exoma (ORTEZ et al, 2019; SÁNCHEZ et al, 2019).

Por fim, vale ressaltar a preocupação recente com o diagnóstico precoce associada à pesquisa genética em portadoras femininas e também uma possível inclusão da DMD na triagem neonatal tendo em vista complicações cardiovasculares, um melhor aconselhamento genético e pela emergência dos medicamentos atuantes no genoma.(KINNETT et al, 2019).

Ademais, considerações sobre a terapêutica da DMD devem ter uma abordagem coordenada e multidisciplinar para promover diferentes tratamentos, assim, alcançar o máximo desempenho em benefício do paciente a fim de otimizar o manejo das manifestações primárias da DMD, bem como de quaisquer complicações secundárias que possam surgir e poder assim preservar a funcionalidade (mobilidade) do paciente, melhorar sua qualidade de vida e aumentar sua longevidade (RAFIA, S. et al, 2002; AGUILAR. C, et al, 2020; MESSINA, S et al, 2018). O tratamento da DMD mudou consideravelmente nas últimas décadas, os padrões de atendimento são atualizados, com base em revisões sistemáticas da literatura, discussões de consenso estruturadas com base em casos de especialistas (KORINTHENBERG, 2018). O tratamento abrangente é sintomático e, acima de tudo, orientado para a prevenção de complicações precoces da doença, juntamente com uma equipe médica especializada, cirurgias ortopédicas e tratamento farmacológico (ORTEZ & NATERA, D, et al, 2019).

Os glicocorticóides são a base do tratamento farmacológico da DMD por causa de seus efeitos benéficos para melhorar a função motora e pulmonar, reduzir o risco de escoliose, retardar a perda de deambulação e possivelmente retardar a progressão da cardiomiopatia e melhorar a sobrevida. O uso de glicocorticóides é discutido em detalhes separadamente. A partir disso, nota-se que os glicocorticóides são indicados para crianças com DMD e devem ser iniciados antes que haja declínio físico substancial (GLOSS; et al. 2016). Para crianças com DMD de 4 anos ou mais cujas habilidades

motoras se estabilizaram ou começaram a declinar, recomendamos o tratamento com glicocorticóides usando prednisona oral ou deflazacort. Prefere-se a prednisona, mas alguns especialistas usam rotineiramente o deflazacort para DMD e acreditam que ele oferece um perfil de efeitos colaterais mais favorável do que o tratamento diário com prednisona, principalmente no que diz respeito ao ganho de peso (GLOSS; *et al.* 2016).

Ademais, as recomendações para a terapia com glicocorticóides estão de acordo com as diretrizes nacionais e de consenso de especialistas. Desse modo, há benefícios ao utilizar o tratamento com glicocorticoide da DMD com prednisona e deflazacorte é benéfico para melhorar a função motora, força e função pulmonar, reduzindo o risco de escoliose e retardando a perda da deambulação (BIRNKRANT, DJ, *et al.* 2018). Além disso, alguns dados sugerem que os glicocorticóides melhoram a sobrevivência e retardam o aparecimento da cardiomiopatia. O mecanismo do efeito benéfico dos glicocorticóides em pacientes com DMD não está claro. Pouco se sabe sobre o efeito dos glicocorticóides em pacientes com distrofia muscular de Becker (DMO), (BIRNKRANT, DJ, *et al.* 2018).

Além disso, há outras formas de terapias, como genéticas que envolvem salto de exon (eteplirsen, golodirsen, viltolarsen) ou leitura do códon de terminação prematura (ataluren) são aprovadas em alguns países para o tratamento da DMD. Essas terapias aumentam a expressão da distrofina, mas o benefício clínico não foi estabelecido. O Eteplirsen, já há dados de vários pequenos estudos sugerem que a droga de salto do exon 51 eteplirsen leva ao aumento da distrofina no músculo em pacientes com mutações de deleção confirmadas do gene da distrofina (DMD) passível de salto do exon 51 (DARRAS; T. D, *et al.* 2022). Houve a tentativa de prescrever eteplirsen para crianças com DMD que têm mutações *amenáveis* no exon 51. Com base na descoberta de aumento da distrofina no músculo esquelético observado em alguns pacientes tratados com eteplirsen, a Food and Drug Administration (FDA) dos EUA concedeu aprovação acelerada do eteplirsen em setembro de 2016 para o tratamento de pacientes com DMD que têm uma deleção confirmada do DMD gene passível de salto do exon 51 (DARRAS; T. D, *et al.* 2022).

Dessa forma, essas mutações de deleção estão presentes em aproximadamente 13% dos pacientes com DMD. A aprovação do eteplirsen pela FDA tem sido controversa porque foi baseada em um estudo com limitações metodológicas pronunciadas, particularmente a dependência de um resultado substituto (distrofina na biópsia muscular) e um número muito pequeno de pacientes (DARRAS; T. D, *et al.*

2022). Como parte do processo de aprovação acelerado, o FDA exigiu que o fabricante conduzisse um estudo para determinar se o eteplirsen melhora a função motora de pacientes com DMD com uma mutação de deleção de DMD passível de salto do exon 51 (DARRAS; T. D, *et al.* 2022).

Além disso, as condutas fisioterapêuticas são de suma importância para o retardamento da evolução clínica dessa patologia, e na melhora da qualidade de vida dos pacientes com DMD, verifica-se que algumas intervenções fisioterapêuticas promovem diversos benefícios para os mesmos. Ademais, ressalta-se que o alongamento, o uso de órtese e ajustes posturais, reduzem dor, tensão muscular, melhora a flexibilidade e também há um aumento da circulação; obtendo como resultado a prevenção de contraturas e deformidade progressivas, redução do gasto energético; proporcionando independência funcional e conforto para o paciente (LAURA; SD, *et al.*; 2018). Outros estudos também descrevem que o alongamento passivo reduz contraturas nas articulações principalmente nos membros inferiores, dessa maneira mantém a funcionalidade do indivíduo, o que remete a uma concordância entre os dois estudos de que o alongamento contribui para qualidade de vida e possibilita maior funcionalidade para os pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne (CHOI Y. C, *et al.* 2018).

Atrelado a isso, as técnicas combinadas de terapia manual junto da Insuflação M – E, trazem à tona novas maneiras de tratar infecções respiratórias em pacientes com DMD, proporcionando assim uma visão mais ampla da IM – E, e que conseqüentemente irá proporcionar uma melhora mais rápida e eficaz desse paciente (EMMA K, *et al.* 2017). Já, mostrando que a adequação postural, na cadeira de rodas, pode diminuir o desconforto respiratório, uma vez que, devido a postura inadequada, o indivíduo com DMD acaba adquirindo uma escoliose que compromete a eficácia da sua respiração, sendo assim, o alinhamento postural adequado irá evitar compensações na coluna vertebral beneficiando a melhora da respiração (RODINI C; *et al.* 2012). Ambos autores trazem objetivos parecidos em situações diferentes, onde buscam principalmente a melhora da atividade respiratória desses pacientes, implantando assim, técnicas eficientes para isso (RODINI C; *et al.* 2012).

Desse modo, pode-se observar que, o indivíduo com DMD acaba muito dependente de outras pessoas para a realização de suas atividades de vida diária, sendo assim, utilizou-se de tecnologia assistiva por meio da realidade virtual para a melhora da condição física e funcional desses pacientes, onde foi concluído que os pacientes

com DMD obtiveram um melhor resultado quando utilizado um meio virtual sem a necessidade de contato físico, mostrando ainda a importância de inserir diferentes atividades para uma reabilitação mais eficiente visando promover o bem estar e a autonomia dessas essas pessoas (FREITAS; B, *et al.* 2019). Ademais, foi notório que ao usar este jogo de computador com três interfaces, o que mais beneficiou os indivíduos com DMD foi o jogo Leap Motion, pois proporciona maior desempenho devido a ativação da função muscular distal e facilidade de ajustes do instrumento usando apenas a interface virtual por meio de um sensor de captação (FREITAS; B, *et al.* 2019).

4 RESULTADOS

Constatou-se que o tratamento multidisciplinar é uma ferramenta essencial para qualidade de vida do paciente, assim como melhora significativamente o prognóstico da doença. Logo, evidencia-se que dentre as modalidades a fisioterapia, mostrou-se um grande recurso, visto que por meio de técnicas e instrumentos específicos de mobilidade melhoram a postura, previnem contraturas, deformidades progressivas, reduções do gasto energético; proporcionando independência funcional e conforto para o paciente, além de reduzir o índice de doenças adquiridas ao longo da vida. Além disso, o tratamento com corticóides ainda se consagra como a base para o controle da doença, desde que haja monitoramento por parte da equipe médica e ajustes de posologia direcionada a cada paciente.

5 CONCLUSÃO

Portanto, a implementação do tratamento com vários profissionais é essencial para a saúde dos pacientes portadores de DMD. Dessa forma, verifica-se que a tendência da doença é incapacitar o indivíduo a exercer funções básicas fundamentais para manutenção da vida e assim desenvolver comorbidades letais ao longo do tempo. Entretanto, percebeu-se que com o advento de medidas terapêuticas inovadoras associadas às propostas conservadoras impactaram na qualidade de vida dos pacientes, gerando autonomia e minimizando os agravos que a doença gera ao organismo.

REFERÊNCIAS

AGUILAR, C., *et al.* El estudio de la distrofia muscular de Duchenne: más allá del ángulo médico. *Revista Española de Discapacidad*, v. 8, n. I, p. 181 – 200, may, 2020.

BEYTIA ML, *et al.* Drug treatment of Duchenne muscular dystrophy: available evidence and perspectives. *Acta Myol* 2012; 31(1): 4–8.

BIRNKRANT, DJ, *et al.* Diagnóstico e manejo da distrofia muscular de Duchenne, parte 1: diagnóstico e manejo neuromuscular, de reabilitação, endócrino e gastrointestinal e nutricional. *Lancet Neurol* 2018.

CARBONERO, *et al.* "Tecnologia assistiva na distrofia muscular de Duchenne: aplicabilidade e benefícios." *Revista Neurociências* 20.1 (2012): 109-116.

CHOI Y. C, *et al.* Lower limb joint contracture according to outpatient status in children with DMD. *Pub Med*, agos 2018.

DARRAS; T. D, *et al.* Distrofia muscular de Duchenne e Becker: glicocorticóide e tratamento modificador da doença. Disponível em <https://www.uptodate.com/contents/duchenne-and-becker-muscular-dystrophy-glucocorticoid-and-disease-modifying-treatment?search=Distrofia%20muscular%20de%20Duchenne%20e%20Becker:%20glicocortic%C3%B3ide%20e%20tratamento%20modificador%20da%20doen%C3%A7a&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1>. Acesso em 13 de ago. 2022.

DESGUERRE I & LAUGELB V. Diagnostic Histoire Naturelle de la dystrophie musculaire de Duchenne. *Arch Pediatr* 2015; 12S24-12S3.

EMMA K, *et al.* Mechanical insufflation - exsufflation for an individual with DMD and lower respiratory infection. *Pubmed*, mar 2017.

FORTES, *et al.* "Cuidados com a pessoa com distrofia muscular de Duchenne: revisando as recomendações." *Revista Brasileira de Neurologia* 54.2 (2018).

FREITAS; B, *et al.* Analysis of different device interactions in a virtual reality task in individuals with DMD. *Pubmed*, JAN 2019.

GLOSS, D; *et al.* Resumo da atualização das diretrizes de prática: Tratamento com corticosteróides da distrofia muscular de Duchenne: Relatório do Subcomitê de Desenvolvimento de Diretrizes da Academia Americana de Neurologia. *Neurologia* 2016; 86:465.

KORINTHENBERG, R., A new era in the management of Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, Germany, v. 61, n. 3, p. 292 – 297, mar, 2018.

LAURA; SD, *et al.* Rehabilitation Management of Duchenne Muscular Dystrophy Patient. *PubMed*, Oct 2018.

MESSINA, S., *et al.* Clinical management of Duchenne muscular dystrophy: the state of the art. *Neurological Sciences*, v. 39, n. 11, p. 1837 – 1845, nov, 2018.

MORAES, et al. "Intervenções fisioterapêuticas na distrofia muscular de duchenne: revisão de literatura." *Brazilian Journal of Health Review* 4.2 (2021): 5182-5194.

ORTEZ, C & NATERA, D, *et al.*, Avances en el Tratamiento de la Distrofia de Duchenne. Universidad de Barcelona, España, v. 79, n. 3, p. 77 – 81, 2019.

PINTO, *et al.* Revisão sistemática e metanálise do uso do Eteplirsen na terapêutica da distrofia muscular de Duchenne. MS thesis. Universidade Federal de Pernambuco, 2021.

RAFIA, S., *et al.* Efecto de los corticoides en el tratamiento de la distrofia muscular de Duchenne, España: Madrid, Servicio de Neurología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, v. 57, n. 6, p. 518 – 523, 2002.

RODINI C; *et al.* Influence of wheelchair postural adequacy on respiratory function in patients with Duchenne muscular dystrophy. Scielo, june 2012.

SANTOS, *et al.* "Controle de tronco e função de membro superior em pacientes com distrofia muscular de Duchenne." *Revista Neurociências* 26 (2018): 1-19.