

**CENTRO UNIVERSITÁRIO BRASILEIRO - UNIBRA  
BACHAREL EM FISIOTERAPIA**

DANSWELEN MATOS DE SOUZA  
ESDRAS LUIZ LOPES  
WESLEY GREGORIO MACHADO

**EFICÁCIA DO THRESHOLD NO TREINAMENTO  
MUSCULAR RESPIRATÓRIO EM CRIANÇAS COM  
DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENE: Uma revisão  
narrativa**

RECIFE  
2022

DANSWELEN MATOS DE SOUZA  
ESDRAS LUIZ LOPES  
WESLEY GREGORIO MACHADO

**EFICÁCIA DO THRESHOLD NO TREINAMENTO MUSCULAR  
RESPIRATÓRIO EM CRIANÇAS COM DISTROFIA MUSCULAR DE  
DUCHENE: Uma revisão narrativa**

Trabalho de Conclusão de Curso  
apresentado ao Centro Universitário  
Brasileiro para obtenção da aprovação em  
TCC II.

Orientador(a): Waydja Lânia Vírginia de  
Araújo Marinho

RECIFE  
2022

Ficha catalográfica elaborada pela  
bibliotecária: Dayane Apolinário, CRB4- 1745.

S729 Souza, Danswelen Matos de  
Eficácia do threshold no treinamento muscular respiratório e crianças  
com distrofia muscular de duchenne: uma revisão narrativa. / Danswelen  
Matos de Souza, Esdra Luiz Lopes, Wesley Gregorio Machado. Recife: O  
Autor, 2022.  
32 p.

Orientador(a): Prof. Waydja Lânia Virginia de Araújo Marinho.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) - Centro Universitário  
Brasileiro – Unibra. Bacharelado em Fisioterapia. 2022.

Inclui Referências.

1. Exercício respiratório. 2. Fisioterapia. 3. Duchenne 4. Distrofia  
muscular. I. Lopes, Esdra Luiz. II. Machado, Wesley Gregorio. III. Centro  
Universitário Brasileiro - Unibra. IV. Título.

CDU: 615.8

## RESUMO

**Introdução:** A Distrofia Muscular de Duchene (DMD) é uma doença hereditária ligada ao cromossomo X, ocasionando uma ausência na distrofina, causando fraquezas musculares que acomete, basicamente, crianças do sexo masculino, onde suas manifestações clínicas começam a surgir entre três e cinco anos de idade e entre estas, a que causa o maior índice de morte: as complicações respiratórias. Como a fraqueza muscular respiratória é o primeiro componente que afeta a função pulmonar dos musculatura respiratória têm sido realizados através de programas de treinamento musculares respiratório. **Objetivo:** Evidenciar a eficácia do Threshold como potencial tratamento, favorecendo uma melhor qualidade de vida aos portadores de DMD. **Deleniamento Metodológico:** O presente estudo trata-se de uma pesquisa qualitativa de caráter bibliográfico, realizada no período de Agosto a Outubro de 2022. Como critérios de elegibilidade, foram incluídos nesta revisão, artigos de pesquisa que abordassem a distrofia muscular de duchenne (DMD), o tratamento, eficácia do threshold, treinamento muscular respiratório e qualidade de vida em crianças com DMD. Como critérios de exclusão: estudos que não apresentassem a eficácia do threshold como tratamento da musculatura respiratória na DMD e artigos que tivessem mais de 12 anos de publicação. **Resultados:** Obteve-se 31 artigos, no qual foram excluídos 14 artigos, e inclusos 17, que possuíam tema e informações relevantes para a pesquisa. Dentre os artigos dos estudos selecionados, observa-se na maioria dos estudos realizados por diferentes autores, que houve uma melhora no quadro clínico dos pacientes, utilizando o threshold. **Conclusão:** O Treinamento muscular respiratório com a utilização do threshold, mostrou-se eficaz, porém, com a progressão da doença, sugere-se tratamento permanente.

**Palavras - Chaves:** Distrofia Muscular de duchenne, exercício respiratório, Fisioterapia.

## ABSTRACT

**Introduction:** Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is a hereditary disease linked to the X chromosome, causing an absence in dystrophin, causing muscle weakness that basically affects male children, where its clinical manifestations begin to appear between three and five years of age and between these, which causes the highest death rate: respiratory complications. As respiratory muscle weakness is the first component that affects lung function of respiratory muscles have been performed through respiratory muscle training programs. **Objective:** To demonstrate the effectiveness of Threshold as a potential treatment, favoring a better quality of life for DMD patients. **Methods:** The present study is a qualitative bibliographic research, carried out from August to October 2022. As eligibility criteria, research articles that addressed Duchenne muscular dystrophy (DMD), treatment, threshold efficacy, respiratory muscle training and quality of life in children with DMD. As exclusion criteria: studies that did not present the effectiveness of the threshold as a treatment of the respiratory muscles in DMD and articles that had more than 12 years of publication. **Results:** 31 articles were obtained, in which 14 articles were excluded, and 17 were included, which had a theme and information relevant to the research. Among the articles of the selected studies, it is observed in most of the studies carried out by different authors, that there was an improvement in the clinical condition of the patients, using the threshold. **Conclusion:** Respiratory muscle training using the threshold proved to be effective, however, with the progression of the disease, permanent treatment is suggested.

**Keywords:** Duchenne Muscular Dystrophy, respiratory exercise, Physiotherapy.

## Sumário

<b>1 INTRODUÇÃO.....</b>	<b>6</b>
<b>2 REFERENCIAL TEÓRICO.....</b>	<b>8</b>
<b>1 Definição.....</b>	<b>8</b>
<b>1.1 Etiologia.....</b>	<b>8</b>
<b>1.2 Epidemiologia.....</b>	<b>9</b>
<b>1.3 Fisiopatologia.....</b>	<b>9</b>
<b>1.3.1 Distrofina.....</b>	<b>10</b>
<b>2 Manifestações Clínicas.....</b>	<b>10</b>
<b>3 Tratamento Fisioterapêutico.....</b>	<b>11</b>
<b>3.1 Fisioterapia Respiratória.....</b>	<b>12</b>
<b>3.1.1 Threshold.....</b>	<b>13</b>
<b>3 DELINEAMENTO METODOLOGICO.....</b>	<b>14</b>
<b>3.1 Tipo De Pesquisa e Período.....</b>	<b>14</b>
<b>3.2 Base De Dados e Técnicas De Pesquisas.....</b>	<b>14</b>
<b>3.3 Critérios De Elegibilidade.....</b>	<b>14</b>
<b>3.4 Descritores e Estratégias De Buscas.....</b>	<b>15</b>
<b>3.5 Motivação De Pesquisas.....</b>	<b>16</b>
<b>4 RESULTADOS.....</b>	<b>17</b>
<b>5 DISCUSSÃO.....</b>	<b>26</b>
<b>6 CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>29</b>
<b>7 REFERÊNCIAS.....</b>	<b>30</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A Distrofia muscular de Duchenne (DMD) é uma doença caracterizada pela fraqueza muscular progressiva em indivíduos portadores de uma mutação ligado ao cromossomo X, clinicamente é manifestada em crianças do sexo masculino, podendo ser identificada com seus sinais a partir do primeiro trimestre de vida, sendo mais comum de três a cinco anos de idade (BULUT *et al.* 2022.).

A DMD caracteriza-se clinicamente por sinais de fraqueza da musculatura proximal, presença de sinal de Gowers, marcha anserina, pseudo-hipertrofia de panturrilhas, atraso do Desenvolvimento Neuropsicomotor, quedas frequentes, dificuldade em subir e descer escadas, tais características auxiliam no fechamento do diagnóstico (FORTES; KOILER; ARAÚJO, 2018).

A Incidência de nascidos vivos com a DMD é de 1 a cada 3.500 crianças. A maioria dos casos que levam ao óbito são por insuficiência respiratória por volta dos 16-19 anos de idade, com uma estimativa de 55% a 90% dos casos, sendo em algumas situações raras, após os 25 anos de idade (BULUT *et al.* 2022; OLIVEIRA, *et al.* 2017).

A queda progressiva da função respiratória é proporcional à fraqueza muscular, que se intensifica após o confinamento na cadeira de rodas. A função pulmonar é afetada devido à progressão na escoliose, deformidade na caixa torácica, hipoventilação noturna e comprometimento da capacidade pulmonar. Em associação a esses fatores, há ineficiência nas fases da tosse, prejudicando a capacidade de .proteção pulmonar e evoluindo para a insuficiência respiratória. (MORALES; PAVON, 2018).

A Distrofia não tem cura, porém existem tratamentos medicamentosos e fisioterapêuticos utilizados para que se delongue a expectativa de vida e proporcione aos afetados uma melhor qualidade de vida. Prolongando a independência funcional, minimizando a progressão da doença e preservando a função respiratória e cardíaca o maior tempo possível. A DMD não tem cura ou uma abordagem que impeça a progressão dessa enfermidade, porém, faz-se necessário realizar programas de reabilitação com o objetivo de tratar as complicações e dar uma melhor qualidade de vida a esses pacientes. O tratamento deve ser global e multidisciplinar, dando ênfase

a programas de reabilitação para sua melhora física e funcional. (DE LIMA *et al.*, 2017).

A fisioterapia tem um papel importante, tendo como objetivo a manutenção da função pulmonar dentro de parâmetros de modalidade por maior tempo possível, retardando ou evitando o aparecimento das contraturas e deformidades ósteoarticulares e musculares (NASCIMENTO; 2015). Na fase inicial da doença, quando os parâmetros da função pulmonar ainda estão preservados, é indicado o início do treinamento muscular respiratória. (NASCIMENTO; 2015), a fim de readaptar o diafragma, com pouco gasto de energia e maior eficiência ventilatório.

É preciso uma observação e cuidado no treinamento muscular respiratório, pois a fadiga é inevitável, uma vez que a fraqueza muscular respiratória é o componente primário na alteração da capacidade pulmonar destes pacientes, desta forma, o fisioterapeuta precisa trabalhar tanto a parte respiratória como a motora (BEZERRA; BORGES; BRUNHEROTTI, 2010; SILVA; SANTOS; SARDELICH, 2016).

Estudos apontam que programas regulares de Treinamento Muscular Respiratório (TMR), buscando a melhora da força muscular e do endurance, resultam na preservação dos parâmetros da função pulmonar. O TMR envolve os músculos inspiratórios, principalmente o diafragma e pode contribuir para a melhora do quadro clínico respiratório dos pacientes com DMD (BEZERRA; BORGES; BRUNHEROTTI, 2010.; SILVA; SANTOS; SARDELICH, 2016).

O método mais frequente e seguro utilizado para TMR encontrado na literatura é a utilização da carga linear pressórica, na qual é possível um ajuste direto da carga (pressão) de treinamento (Threshold). O Threshold de treinamento muscular inspiratório (IMT) é um dispositivo que oferece uma resistência à inspiração por meio de um sistema de mola com uma válvula unidirecional. Durante o ato expiratório não há resistência, pois, a válvula unidirecional se abre. Já na inspiração ocorre o fechamento da válvula, ocasionando uma resistência. Para iniciar o treinamento com o Threshold IMT é necessário definir a resistência a ser aplicada em cmH<sub>2</sub>O, a partir das medidas de P<sub>Imax</sub> (Pressão Inspiratória Máxima) pelo Manovacuômetro (SOUZA *et al.*, 2015; NASCIMENTO *et al.*, 2015).

Por isso que é recomendado incluir o treinamento muscular respiratório o mais precoce possível, já que no estágio inicial da doença uma quantidade substancial de

tecido muscular de contração responde ao programa de treinamento, resultando positivamente nos músculos respiratórios em baixas cargas pressóricas lineares, melhorando a força e endurance promovendo resultados benéficos na P<sub>I</sub>max e P<sub>E</sub>max, tendo melhoras dos níveis da pressão respiratória, contribuindo na melhora da ventilação pulmonar (DE OLIVEIRA et al . apud De LIMA *et al.*,2017).

Relacionando P<sub>I</sub>Máx e qualidade de vida na doenças neuromusculares, e os dados encontrados refletem que, quando pior os valores de pressões respiratórias, piores também os escores de qualidade de vida, fadiga, qualidade do sono, demonstrando o impacto da doença na percepção de qualidade de vida dos pacientes (SCHOSER *et al.*, 2017).

Diante disso, o objetivo desse trabalho é evidenciar efeitos do Threshold como potencial de tratamento e ajudando numa melhor qualidade de vida dos portadores de DMD.

## **2 REFERENCIAL TEÓRICO**

### **1 Definição**

A Distrofia Muscular de Duchene (DMD) é uma, doença hereditária ligada ao cromossomo X, ocasionando uma ausência na distrofina, causando fraquezas musculares em indivíduos, basicamente do sexo masculino (SANTOS *et al.*, 2010).

#### **1.1 Etiologia**

É um distúrbio genético de caráter recessivo com grande incidência em humanos do sexo masculino, causando uma mutação no gene Xp21 que por sua vez leva a ausência de proteína distrofina, ocasionando uma perda de massa muscular irreversível. Sendo considerada raras, as doenças neuromusculares requerem muita atenção pela degradação e gravidade importante nos sintomas, sendo necessário acompanhamentos multiprofissionais e avaliações dos mesmos, estas patologias evoluem com pequenas alterações respiratórias ou nenhuma na primeira década de

vida, o que já não é comum encontrar na segunda década, que apresentam evolução como fraqueza muscular respiratória, levando ao acometimento da sua capacidade funcional (NUMAN, 2021; PONTES *et al.* 2012).

## 1.2 Epidemiologia

A incidência é de 1 a cada 3500 nascidos vivos segundo Bulut, *et al.*, 2021, sendo cerca de dois terços é decorrente a um defeito genético da distrofina devido a herança genética da progenitora, que é uma portadora que não apresenta sintomas adventícios, enquanto no terço restante, são derivados a uma nova mutação (BALTAZAR, *et al.* 2019). Metade das crianças nascidas de uma portadora, são acometidas por essa mutação, enquanto a outra metade (do sexo feminino) é portadora do gene mutado (BIANCO, *et al.* 2017).

## 1.3 Fisiopatologia

As alterações musculares se iniciam na infância, após os três primeiros anos de vida, afetando assim as suas funções. Aos poucos as fraquezas musculares aumentam gradativamente, de forma bilateral e progressivamente. Iniciando se na cintura pélvica e extensores de tronco com progressão para os membros superiores e musculares do sistema respiratório (DE SOUZA *et al.*, 2015).

As fibras musculares estriadas esqueléticas contêm no seu sarcoplasma as miofibrilas, que, por sua vez, são formadas pela continuidade em série de vários sarcômeros, unidades funcionais dessas células. O arranjo de microfilamentos espessos e finos dos sarcômeros é responsável pelo padrão em bandas. A actina e a miosina interagem, gerando uma força de contração. A linha Z, por sua vez, forma um suporte transversal para o sarcômero, garantindo a transmissão eficiente da força gerada. Para formar uma rede de sustentação para a linha Z, a desmina, uma proteína que forma filamentos intermediários, se estende entre as linhas Z de miofibrilas adjacentes e se insere em placas especializadas, associadas ao sarcolema, denominadas costâmeros. Os costâmeros, atuando em conjunto com os complexos proteicos associados à distrofina, traduzem a força contrátil da linha Z até a lâmina basal, mantendo a integridade estrutural do sarcolema e estabilizando a posição das miofibrilas no sarcoplasma. (BALTAZAR, *et al.*, 2019).

A falta ou alteração na distrofina acomete um excesso de cálcio na membrana celular, derivando um acúmulo de água na mitocôndria, os músculos acometidos pela ausência da distrofina, sofre distrofia ocasionada pela disfunção mitocondrial e

necrose (BIANCO *et al.*, 2017).

As funções da distrofina são: transferência de força entre as estruturas contrateis e a matriz extracelular, obtendo maior estabilidade do sarcolema no período de contração e proteção das fibras musculares de danos. Com isso os danos causados pela ausência de distrofina são: falta da contração necessária acometendo a instabilidade sarcolemal e danos nas fibras musculares. Eventos de desordem de ciclo reparos teciduais e necrose, com reprodução insuficiente de células satélites. Com estruturas de fibras inadequadas, afetando diretamente a mobilidade, com intensidade de estresse mecânico com exacerbação progressiva do quadro do paciente (BALTAZAR, *et al.*, 2019).

### **1.3.1 Distrofina**

A distrofina é uma proteína endocelular agregada ao sarcolema, que se expressa em grande quantidade em músculos lisos, esqueléticos, cardíacos e em alguns neurônios. Formando um grupo com outras proteínas, originando um complexo cujo o nome é distrofina-glicoproteínas que atuam na padronização da permeabilidade da membrana celular e na estabilização do sarcolema no decorrer da mecanização da contração muscular. A destruturação do sarcolema é causado pela ausência ou insuficiência da distrofina, facilitando uma grande falha na entrada de íons cálcio no interior da célula, aumentando o número de enzimas com a Creatinoquinase (CK), Piruvato-quinase (PK) entre outras. um grande número de íons cálcio no meio intracelular, resultando uma maior liberação de enzimas proteolíticas, com isso, as fibras musculares sofre uma degradação, pela incapacidade do sacolema regenerar os musculos. Onde os locais necrosados são completados com tecido adiposo e conjuntivo (SOUZA, *et al.*, 2015).

## **2 Manifestações Clínicas**

A Criança portadora da DMD passa a apresentar frequentes quedas decorrente da perda da estabilidade, de equilíbrio e das forças nas pernas. Em consequência das

deformidades ortopédicas nas articulações do tornozelo e cotovelo, passam a adquirir dificuldades de pular, saltar, correr, subir escadas e levantarem quando se encontram na posição de decúbito dorsal, desencadeando o sinal de gowers, que consiste no ato do paciente quando se encontra na postura de sedestação, apoiar-se nas pernas, joelho e quadril para assumir o ortostatismo, como se ascendesse sobre si. Dentre as diversas deformidades osteomusculares, apresentam acentuação da lordose lombar, desenvolvendo a marcha anserina ou “andar do pato” que é uma anormalidade locomotora que exige uma sobrecarga maior dos músculos da panturrilha (gastrocnêmio e soleo) para compensar a tendência de flexão de joelhos na fase de apoio, resultando em pseudo-hipertrofia das panturrilhas que é o resultado da infiltração e aumento anormal do tecido intersticial adiposo em fibras musculares (DE SOUZA, et al. 2015).

Em seu quadro evolutivo, a DMD afeta a musculatura respiratória apresentando fraqueza na mesma, sendo indicada por anormalidades das pressões respiratórias máximas e pelo distúrbio respiratório restritivo e a associação da escoliose com deformidades torácicas que resulta na redução da capacidade pulmonar total (CPT) e a capacidade vital (CV) (DE SOUZA, et al, 2015; NASCIMENTO, et al. 2015).

### **3 Tratamento Fisioterapêutico**

Recomendam-se exercícios fisioterápicos regulares de alongamento passivo e ativo assistido por, pelo menos, 4 a 6 vezes por semana a fim de prevenir ou minimizar contraturas e também exercícios aeróbicos de baixa intensidade para evitar atrofia muscular e complicações secundárias pelo desuso. É importante salientar, entretanto, que exercícios de alta intensidade, bem como atividades excêntricas são contraindicadas em pacientes com DMD devido à lesão de fibras musculares induzida pela contração muscular. Nesse cenário, a hidroterapia, com alongamentos e treinamentos musculares, vem como uma opção altamente recomendada aos acometidos pela DMD (BALTAZAR *et al*, 2019).

### 3.1 Fisioterapia Respiratória

Os Cuidados respiratórios para pacientes com DMD têm melhorado ao longo dos últimos 15 anos. Como resultado, tanto a qualidade de vida, como a sobrevida tem aumentado significativamente. A intervenção precoce e efetiva da fisioterapia respiratória é essencial para evitar e minimizar maiores complicações futuras. Como a fraqueza muscular respiratória é o primeiro componente que afeta a função pulmonar dos pacientes com distrofia muscular, vários estudos para melhorar ou preservar a musculatura respiratória têm sido realizados através de programas de treinamento muscular respiratório. (SILVA *et al*, 2016).

A Fisioterapia respiratória e motora deve ser utilizada desde o diagnóstico, tendo como finalidade: domínio do equilíbrio e coordenação geral; controle da fraqueza da musculatura da cintura pélvica e escapular; ajuste do alinhamento postural; impedimento da fadiga; desenvolvimento da força contrátil dos músculos respiratórios e domínio da respiração pelo uso correto do diafragma; precavimento do encurtamento muscular precoce para evitar as complicações; oferecer uma adequada qualidade de vida. O treino muscular respiratório é importante, porém tem risco de falência e fadiga se não for ajustada uma carga de acordo com as condições do paciente (OLIVEIRA *et al*, 2017).

O Programa de treinamento deve ser iniciado nos estágios precoces da doença, quando ainda há uma quantidade substancial de tecido muscular contrátil que responde ao treinamento, utilização de baixas cargas pressóricas linear tem efeito positivo nos músculos respiratórios, melhorando a força e endurance, por se tratar de uma doença onde suas complicações tendem a evoluir rápido e em pouco tempo recomenda-se o treinamento da musculatura respiratória o quanto antes (OLIVEIRA *et al*, 2017).

A Utilização do aparelho Threshold para treino da musculatura inspiratória e expiratória, tem um grande espaço na literatura e no meio da reabilitação, pois proporciona resultados satisfatórios em relação a PImáx e PEmáx, sua utilização leva a melhora dos níveis de pressão respiratória, favorecendo uma melhor ventilação

pulmonar mantendo as capacidades dos pacientes que apresentam DMD, através do fortalecimento da musculatura respiratória, sendo assim a forma mais eficaz. (OLIVEIRA *et al*, 2017).

### **3.1.1 Threshold**

O Threshold é um dispositivo de carga linear pressórica que oferece uma resistência à inspiração por meio de um sistema de mola com uma válvula unidirecional. Durante o ato expiratório não há resistência, pois a válvula unidirecional se abre. Já na inspiração ocorre o fechamento da válvula, ocasionando uma resistência. Para iniciar o treinamento com o Threshold é necessário definir a resistência a ser aplicada em cmH<sub>2</sub>O a partir das medidas de P<sub>I</sub>max pelo manovacuômetro, que é um dispositivo que avalia a força da musculatura respiratória com a medição das pressões inspiratória e expiratória máximas (P<sub>I</sub>max e P<sub>E</sub>max, respectivamente), realizados três esforços de inspiração e expiração máximas, mantidos por no mínimo 1 segundo e considerada a medida de maior valor (NASCIMENTO *et al*, 2015).

### **3 DELINEAMENTO METODOLOGIA**

#### **3.1 Tipo de pesquisa e período**

O presente estudo trata-se de uma pesquisa qualitativa de caráter bibliográfico, realizada no período de Agosto a Outubro de 2022, foram elegidos estudos científicos pré-selecionadas e selecionados nos últimos 12 anos que abordassem o tema e objetivo proposto.

#### **3.2 Bases de dados e técnicas de pesquisa**

A busca foi realizada em um período aproximado de 12 semanas, utilizando as bases de dados online: *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* – MEDLINE ( PUBMED), literatura latino – americana e do caribe em ciências de saúde – LILACS, biblioteca virtual *Scientific Electronic Library Online* – Scielo, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). Sendo utilizados artigos de estudo de caso, revisão sistemática e estudos randomizados.

#### **3.3 Critérios de elegibilidade**

Como critérios de elegibilidade, foram incluídos nesta revisão artigos de pesquisa que abordassem a distrofia muscular de duchenne, o tratamento, eficácia do threshold em crianças com distrofia muscular de duchenne, treinamento muscular respiratório em pacientes com duchenne e qualidade de vida em crianças com DMD. E excluídos os estudos que não apresentassem foco na eficácia do threshold como tratamento da musculatura respiratória, crianças com outras patologias neurológicas, outras abordagens fisioterapêuticas respiratórias que não utilizassem o threshold.

### 3.4 Descritores e estratégia de busca

Para a localização dos artigos foram utilizados os termos segundo os descritores da ciência em saúde (DeCS) na língua Portuguesa “Distrofia Muscular”, “Distrofia Muscular de duchenne”, “exercício respiratório” ou na língua inglesa “*muscular Dystrophy, Duchenne*”, “*Breathing Exercises*”. Os descritores e palavras chaves foram combinados entre si utilizando o operador booleano AND. Foram elegidos estudos publicados nos últimos 12 anos, de 2010 até 2022.

Quadro 1. - Estratégia de busca nas bases de dados incluídas.

<b>Base de Dados</b>	<b>Estratégia de busca</b>
MEDLINE via PubMed	<i>(Breathing Exercises)</i> and (Duchenne) (Threshold) and (Duchenne)
LILACS via BVS	(Exercício respiratório) and (Distrofia muscular de duchenne)
Scielo	<i>(Breathing Exercises)</i> and <i>(Muscular Dystrophy, Duchenne)</i>

Fonte: autoria própria

A seleção inicial dos artigos foi baseada pela leitura de título e resumo com menção de Distrofia Muscular de Duchenne disponíveis nas bases de dados. Em seguida, selecionamos os artigos que apresentassem relação com o tema proposto, de acordo com os critérios de elegibilidade. Em seguida os artigos foram lidos na íntegra e na sequência realizada a compilação de dados. Os desfechos considerados para o estudo foram: Efeitos do Threshold no treinamento muscular respiratório e qualidade de vida em crianças com distrofia muscular de duchenne: revisão bibliográfica.

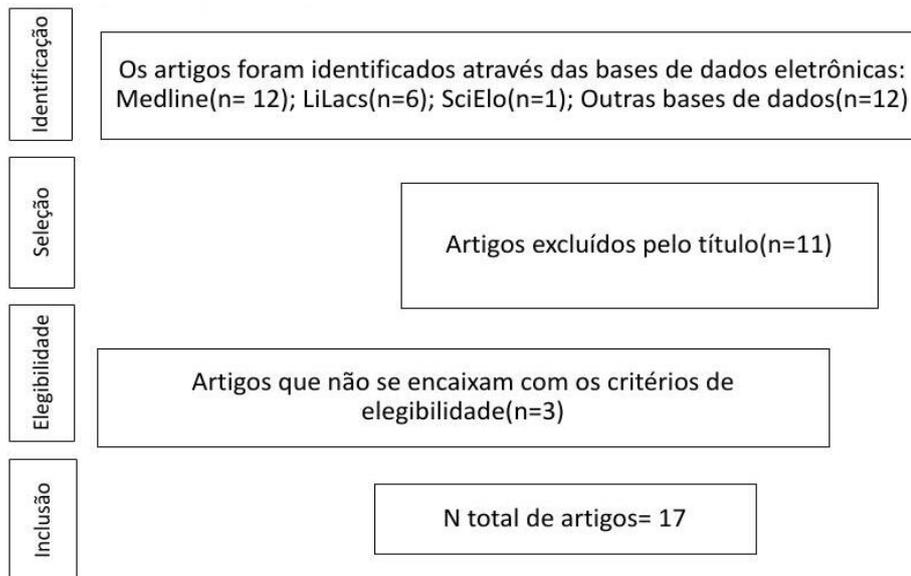
### **3.5 Motivação da Pesquisa**

A Distrofia muscular de duchenne é uma doença que não apresenta cura, traz diversas repercussões clínicas e funcionais, a fisioterapia pode ajudar em seu controle retardando os seus efeitos degradantes na musculatura dos pacientes, controlando os sintomas e melhorando a sua qualidade de vida. Além de melhorar a força e funções da musculatura esquelética e cardiopulmonar, por meio de intervenções e exercícios específicos com a utilização do threshold.

#### 4. RESULTADOS

Obteve-se 31 artigos, no qual foram excluídos 14 artigos que não continham relevância significativa para o presente trabalho e que não se enquadravam no período de pesquisa determinado. Dos artigos inclusos foram selecionados 17 que possuíam tema e informações relevantes para a pesquisa.

Figura 1: Fluxograma do processo de seleção dos artigos



Fonte: autoria própria.

Figura 2: Características dos estudos incluídos

Autor (data)	Desfechos	Métodos de avaliação	Resultados
SOUZA <i>et al</i> (2015)	Atualmente não existe cura disponível para DMD, apenas algumas terapias paliativas, com o intuito de tentar aliviar as dores, oferecer o máximo de qualidade de vida e bem estar ao paciente e tentar retardar sua progressão. Existe um grande otimismo em relação à terapia gênica e de células tronco, no entanto, há um longo caminho para que o tratamento esteja disponível para humanos, que até o presente momento não tem uma resposta efetiva de cura para esta patologia.	Metodologia não descrita pelo autor.	Existe um grande otimismo em relação à terapia gênica e de células tronco, no entanto, há um longo caminho para que o tratamento esteja disponível para humanos, que até o presente momento não tem uma resposta efetiva de cura para esta patologia.
BALTAZAR <i>et al</i> (2019)	Após, aproximadamente, um ano de uso do Ataluren, não foi observada progressão da doença e não houve efeitos adversos impeditivos ao uso do medicamento. Não houve melhora no quadro clínico com o uso do Ataluren, o que já era esperado, visto que as lesões musculares prévias são irreversíveis.	Trata-se de um trabalho investigativo e retrospectivo por meio de revisão da literatura e relato de caso (com análise de prontuário). Foi realizada revisão bibliográfica dos últimos 10 anos através de pesquisa nas bases de dados PubMed e Clinicalkey. Foram também consultados alguns livros de referência sobre o assunto em questão. Os artigos obtidos foram lidos na íntegra e selecionados de acordo com a relevância apresentada.	No caso relatado, não houve melhora no quadro clínico com o uso do Ataluren (como já esperado, visto que as lesões musculares prévias são irreversíveis), entretanto não foi observado até o momento progressão da doença e não houve efeitos adversos impeditivos ao uso do medicamento.
SILVA <i>et al</i>	avaliar se o treinamento muscular respiratório é eficaz na melhora da função pulmonar e força muscular respiratória no	Foi realizado treinamento muscular respiratório em um paciente com DMD, através do Threshold®, duas	verificou-se melhora na força muscular respiratória e dos valores analisados

(2016)	paciente com Distrofia Muscular de Duchenne (DMD).	vezes na semana, durante 12 semanas. O mesmo foi avaliado através de espirometria e manovacuometria.	através da prova de função pulmonar.
OLIVEIRA <i>et al</i> (2017)	Os estudos apontam para resultados satisfatórios quando expostos ao TMR e que o método Threshold é o principal citado e exposto na literatura, porém há descrição na hidroterapia, empilhamento de ar com bolsa de ar e compressão torácica e ioga. Contudo há ausência de consenso no protelar da evolução da doença e suas complicações. A Fisioterapia Respiratória é mais uma proposta na qualidade funcional destes pacientes. Os dados apresentados foram frutos de um processo de leitura e pesquisa sobre o assunto. Este trabalho, portanto, abre uma proposta de conhecimento e novas pesquisas para o entendimento sobre os efeitos dos TMRs na DMD.	O estudo foi realizado através de uma revisão sistemática da literatura. A elaboração teve como ferramenta principal, material publicado sobre o tema; livros, artigos científicos, publicações periódicas e materiais na Internet disponíveis nos seguintes bancos de dados: SCIELO, BIREME, PubMed, Medline, LILACS. Utilizando-se como limite publicações entre os anos de 2004 a 2017 nos idiomas português e inglês.	Os pesquisadores dão ênfase na importância do treinamento muscular respiratório em pacientes com DMD contribuindo com a redução das complicações respiratórias devido a progressão da doença.
DRUMMOND <i>et al</i> (2018)	Nesta revisão foi encontrado um artigo com recomendações gerais para a DMD, com o diferencial de que seu objetivo é a promoção da Qualidade de Vida. Segundo os autores a utilização correta da ventilação não-invasiva e tratamento de distúrbios respiratórios do sono, o tratamento medicamentoso e cirúrgico de complicações cardíacas, a manutenção da mobilidade e da independência funcional, da nutrição e peso corporal adequados e a oferta de cuidados paliativos e participação de decisões pelos pacientes e familiares, são medidas promotoras de qualidade de vida.	Para esta revisão, utilizamos a metodologia adaptada dos Pareceres Técnico-Científicos. Trata-se de buscasistemática numa revisão de literatura simples, visando o estado da arte do assunto. Assim, garante-se a inclusão de um maior número de trabalhos potencialmente úteis para a revisão.	concluímos que apesar dos vários trabalhos posteriores ao consenso, as recomendações ali contidas permanecem atuais, mas há potenciais acréscimos que deveriam ser considerados em uma nova reunião de consenso.

BEZERRA <i>et al</i> (2010)	Avaliar força muscular respiratória e capacidades pulmonares de pacientes com DMD submetidos a um programa de reabilitação dos músculos respiratórios, durante seis meses.	Seis pacientes com DMD, idade $10,5 \pm 1,64$ anos, foram avaliados inicialmente e após 1, 3 e 6 meses de intervenção. Avaliação compreendia medição da pressão inspiratória máxima (PI <sub>máx</sub> ), pressão expiratória máxima (PE <sub>máx</sub> ), capacidade vital forçada (CVF) e pico de fluxo expiratório (PF). O programa de reabilitação foi composto por treino muscular respiratório em três sessões semanais, utilizando dispositivo de carga linear pressórica a 30% da PI <sub>máx</sub> , padrões musculares respiratórios e selo d'água com capacidade expiratória máxima.	Verificou-se aumento significativo da PI <sub>máx</sub> ( $p < 0,05$ ) em relação à avaliação inicial após 1 mês e da PE <sub>máx</sub> ( $p < 0,05$ ) após 3 meses de intervenção, mantendo os ganhos obtidos no período de seis meses. A CVF e o PF não sofreram alterações significativas.
LIMA <i>et al</i> (2020)	A maioria dos estudos investigou alterações pulmonares e controle postural/desempenho funcional, poucos avaliaram os efeitos no sistema cardíaco. Recomenda-se usar a Egen Klassifikation, a North Star AmbulatoryAssessment e fazer o teste de caminhada de seis minutos.	Os dados extraídos foram alocados em três categorias: (1) caracterização dos registros, (2) informações referentes a fisioterapia aquática e (3) componentes mensurados. Foram encontrados 556 registros e, destes, selecionados 20. As amostras dos estudos selecionados incluíram, na maioria, indivíduos com distrofia muscular de Duchenne, com idade entre 5 e 22 anos, que fizeram fisioterapia aquática com duração média de 45 minutos uma ou duas vezes por semana, por 21 semanas. Foram analisados os ECG de 131 pacientes com diagnóstico de DMD.	Conclui-se que a caracterização da amostra com o uso da escala Vignos ou outro instrumento de estadiamento da doença são fundamentais para identificar os efeitos da fisioterapia aquática em diferentes fase do comprometimento da doença e futuramente identificar os efeitos dessa intervenção. Além disso, recomenda-se usar a EK, a North Star AmbulatoryAssessment e fazer o TC6M.
SANTOS <i>et al</i> (2010)	É conhecido o envolvimento cardíaco em pacientes com distrofia muscular de Duchenne (DMD). O eletrocardiograma	Avaliaram-se diversas variáveis eletrocardiográficas, sendo os pacientes separados em dois	O ECG estava anormal em 78,6% dos pacientes. Todos apresentavam ritmo sinusal. Foram os seguintes os

	(ECG) apresenta algumas alterações típicas na DMD, fato que o torna um exame útil no diagnóstico da lesão cardíaca nessa patologia.	grupos: aqueles com e sem alterações, por variável estudada. Fez-se a correlação desses dois grupos com a idade dos pacientes. Foram utilizados os critérios de Garson para estabelecer os parâmetros eletrocardiográficos de normalidade.	percentuais encontrados para as principais variáveis estudadas: PR curto = 18,3%, ondas R anormais em V1 = 29,7%, ondas Q anormais em V6 = 21,3%, alterações da repolarização ventricular = 54,9%, ondas QS anormais em paredes inferior e/ou lateral alta = 37,4%, distúrbios de condução pelo ramo direito = 55,7%, intervalo QTC prolongado = 35,8% e alargamento do QRS = 23,6%. O teste t não pareado foi utilizado para se estabelecer a correlação da idade com as variáveis eletrocardiográficas estudadas nos dois grupos e, apenas a variável alteração da repolarização mostrou diferença estatisticamente significativa.
BIANCO <i>et al</i> (2017)	Relata-se caso de diagnóstico genético pré-implantacional associado a distrofia muscular de Duchenne.	Relatamos um caso de diagnóstico genético pré-implantação associado à distrofia muscular de Duchenne. O casal E.P.R., 38 anos, heterozigota, sintomática para uma mutação de deleção dos éxons 2 a 47 no gene DMD e G.T.S., 39 anos, buscaram aconselhamento genético sobre o processo de diagnóstico genético pré-implantação.	Concluímos que a análise de embriões utilizando técnicas associadas de PCR e CGH array mostrou-se segura para a seleção de embriões em casos de doenças ligadas ao X, como a distrofia muscular de Duchenne.
BULUT <i>et al</i> (2022)	TM e FL estão aumentados em crianças com DMD em comparação com seus pares DT. Além disso, a arquitetura muscular parece ser afetada mesmo nos estágios iniciais da doença.	Trinta crianças com DMD (15 Grau 1 e 15 Grau 2 de acordo com a Escala de Vignos) e cinco colegas DT foram incluídos. A ultrassonografia foi usada para medir a espessura muscular (EM), o comprimento do fascículo (FL) e o ângulo de penetração (PA) dos músculos vasto lateral (VL) e gastrocnêmio medial (MG) bilateralmente.	Os valores de EM e FL para VL e os valores de EM, FL e PA para músculos MG foram maiores em crianças com DMD em comparação com os de seus pares DT ( $p < 0,05$ ). O FL do VL e o EM e o FL dos músculos GM de crianças com DMD Grau 2 foram maiores do que aqueles de crianças com DMD Grau 1 ( $p < 0,05$ )

<p>PONTES <i>et al</i> (2012)</p>	<p>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.</p>	<p>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.</p>	<p>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 mediana idade encontrada foi de 9,65 ± 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, EmeryDreifuss, encontrados em 2,43% (n = 1). Foi verificada uma diminuição da força muscular respiratória (P<sub>Imáx</sub> = 81 ± 24,3 cmH<sub>2</sub>O, 91% predito e P<sub>Emáx</sub> = 70 ± 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.</p>
<p>WOSZEZENKI <i>et al</i>, (2017)</p>	<p>O TMI foi mais utilizado em pacientes com distúrbios neuromusculares. Embora não exista um consenso quanto às características dos protocolos, a escolha da carga deve levar em conta o propósito do TMI e a gravidade da doença.</p>	<p>Revisão integrativa da literatura com buscas nas bases de dados Pubmed, Scielo, PEDro e Embase, utilizando a seguinte estratégia: threshold OR inspiratorymuscle training OR muscleendurance OR muscleresistance OR endurance training OR maximal</p>	<p>Foram incluídos 17 estudos. Destes, 11 realizaram TMI em pacientes com alguma distúrbio neuromuscular, sendo a distrofia muscular de duchenne a mais comum. Os artigos selecionados totalizaram uma amostra de 327 participantes. Em relação às características dos protocolos, 7</p>

		<p>inspiratory pressure AND respiratory muscle. Foram selecionados ensaios clínicos que realizaram TMI em crianças e adolescentes (0 a 18 anos), com algum diagnóstico clínico, nos idiomas inglês, português e espanhol.</p>	<p>realizaram treinamento de força, 5 de endurance e 5 de força e endurance. A carga de treinamento variou de 30 a 80% da pressão inspiratória máxima. Além disso, 8 estudos realizaram TMI 2 vezes ao dia e o tempo de duração da sessão e do período de treinamento variou entre 10 e 30 minutos e de 3 semanas a 24 meses, respectivamente.</p>
<p>SCHOSER <i>et al</i>, (2017).</p>	<p>Nesta revisão abrangente, investigamos o uso da PImáx como medida da força muscular respiratória em ensaios clínicos de terapias direcionadas ao músculo respiratório, examinamos a correlação da PImáx com sobrevida, qualidade de vida e outras medidas de função pulmonar e descrevemos o papel da PImáx. PImáx como uma medida de resultado clinicamente significativa.</p>	<p>incluímos estudos clínicos que usaram a PImáx como medida de desfecho clínico primário ou secundário e relataram uma relação entre PImáx e sobrevida, qualidade de vida, desfechos funcionais pulmonares e/ou não pulmonares.</p>	<p>nossa análise apoia o uso da PImáx como diagnóstico de disfunção muscular respiratória em pacientes com DNMs crônicos e sua utilidade como desfecho em futuros ensaios clínicos que monitoram a eficácia da terapêutica em doenças neuromusculares.</p>

MORALES <i>et al</i> , (2017).	A Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) é uma doença neuromuscular (DNM) com comprometimento respiratório progressivo, portanto, a avaliação precoce da função pulmonar é importante tanto para prevenir complicações, definir a progressão da doença e decidir sobre a implementação de intervenções terapêuticas.	Os seguintes testes de função pulmonar são mencionados nesta revisão: espirometria, volumes pulmonares, pressões bucais máximas, pico de fluxo de tosse, ventilação voluntária máxima e oscilometria de impulso.	ter uma CVF melhor foi associado a um valor de reatância menor em relação ao valor previsto, enquanto ter uma CVF pior foi associado a valores mais normais de X15 e X20Hz.
NASCIMENTO <i>et al</i> , (2015).	Avaliar os efeitos do treinamento muscular inspiratório na força respiratória de pacientes com DMD.	Série de casos com cinco crianças portadoras da DMD, idade de 11,4±2,6 anos, avaliados pela Manovacuometria e Pico de Fluxo Expiratório (PFE) nos momentos inicial (basal), quinta e décima sessão. Realizou-se treino muscular inspiratório, com 30% da PImáx em dispositivo de carga linear (Threshold®), com cinco séries de 10 repetições, totalizando 10 sessões, três vezes por semana.	Valores médios inicial, quinta e décima sessão, respectivamente: PImax (cmH2O): -64, -69,8 e -86,8 (p=0,006) melhora de 29% inicial para 10 sessões; PEmax (cmH2O): 64, 67 e 73,6 (p=0,003) melhora de 25% inicial para 10 sessões e PFE (L/min): 210, 218 e 232 (p=0,012) melhora de 9% inicial para 10 sessões.

WALLIAMSON <i>et al</i> , (2019).	Este estudo relata o efeito do treinamento muscular respiratório na força e resistência em indivíduos com distrofia muscular de Duchenne.	Foram revisados artigos publicados de 1984 a 2017. Seis artigos preencheram os critérios de inclusão que incluíram controle intraindivíduo ou grupo-controle inter-sujeito, participantes com diagnóstico de apenas distrofia muscular de Duchenne, participação em intervenção de treinamento muscular respiratório e medidas de resultados de resistência e força. Os tamanhos de efeito foram calculados para cada estudo e os tamanhos de efeito médios ponderados gerais para medidas de resultados de força e resistência.	Houve um grande efeito para a melhora da resistência respiratória e um efeito moderado para a força muscular. No entanto, esses efeitos não foram significativos.
-----------------------------------	---	--	---

Fonte: Elaborado pelo autores.

## 5 DISCUSSÃO

A indicação do TMI nas doenças neuromusculares é controversa na literatura. Nascimento et al. (2015) relatam sobre a incapacidade do indivíduo em tolerar o treinamento devido à fraqueza muscular. Wanke et al. (1994) consideram o TMI como perigoso, pois pode acelerar a fadiga em músculos já enfraquecidos, sendo, não recomendado, apesar de se observar melhora na função muscular inspiratório. Sendo assim, tratamentos que visam o ganho de força e resistência são desafiadores nesses pacientes.

Todavia é necessário uma observação e cuidado no treinamento muscular respiratório, pois a fadiga é inevitável, uma vez que a fraqueza muscular respiratória é o componente primário na alteração da capacidade pulmonar destes pacientes (BEZERRA *et al*, 2010). Contudo deve ser evidenciado os efeitos causados pelo Threshold no treinamento muscular respiratório no tratamento da DMD, afim de minimizar a perda da função pulmonar e obter uma melhora na qualidade vida.

Oliveira *et al*, (2017) descreve que pacientes com DMD apresentam fraqueza muscular decorrente a evolução da patologia. mas a sua qualidade de vida e o retardo da progressão pode ser obtido com o treinamento muscular respiratório, quando é efetivado precocemente, pois ainda pode ser encontrado musculatura respondendo aos estímulos e melhorando assim a força e endurance, Dessa forma, no caso da DMD, o programa de treinamento da musculatura respiratória se faz necessária nos estágios iniciais da doença, em que há uma quantidade de tecido muscular contrátil que responde ao treinamento. Então, por se tratar de uma doença de rápida evolução, recomenda-se que o TMI seja realizado o quanto antes. Utilizando baixa cargas pressóricas lineares, com resultados muito eficazes, o Threshold melhora a ventilação respiratória dos pacientes tanto na expiração quanto na inspiração.

Segundo Bezerra *et al* (2010), o método mais frequente e seguro utilizado para treinamento de força muscular encontrado na literatura é a utilização da carga linear pressórica, que possibilita um ajuste direto da carga (pressão) de treinamento (Threshold®). Corroborando com Silva, Santos e Sardelich (2016) onde afirma que threshold IMT é o dispositivo mais utilizado e adequado, pois permite melhor graduação e controle de carga; por esse motivo, garantem melhores resultados pressóricos.

Os autores relatam que existem ainda algumas hipóteses contrárias ao fortalecimento muscular em doenças neuromusculares, ressaltam que a fraqueza do músculo esquelético presente nesses pacientes torna-os incapaz de tolerar o treino de força muscular. Os achados na literatura contestam ao contrário, Nascimento *et al* (2015), relataram em seu estudo melhora da P<sub>Imáx</sub> e P<sub>Emáx</sub> utilizando o threshold com carga de 30% da P<sub>Imáx</sub>, realizando o treino por 15 minutos, três vezes na semana, durante quatro semanas.

Bezerra *et al* (2010), citam em sua pesquisa que cargas de alta intensidade (70% da P<sub>Imáx</sub>) com baixas repetições aumentam a força e ocasionam hipertrofia do músculo, sendo assim, alguns autores tem proposto treino de força e endurance com alta intensidade. Entretanto, defendem que a fraqueza muscular respiratória em pacientes com doença severa aumenta o trabalho respiratório e os músculos podem ficar susceptíveis a lesões, relatando que estudos prévios tem mostrado que treino com baixas cargas (30% da P<sub>Imáx</sub>) tem um efeito positivo sobre os músculos respiratórios e é um estímulo de treino adequado para a melhora da força e endurance e ele comprova esse achado em seu próprio estudo quando diz ter obtido um aumento na P<sub>Imáx</sub>, P<sub>Emáx</sub> e manutenção de CVFE, utilizando um protocolo com carga pressórica de 30% da P<sub>Imáx</sub>, realizando por três vezes na semana, durante 60 minutos, em 24 semanas.

Silva *et al* (2016) confirmam, esse resultado positivo ao mencionar que também obtiveram em seu estudo, melhora na força muscular respiratória, principalmente nos músculos expiratórios realizaram o treino muscular respiratório utilizando o threshold em 30%, sendo duas vezes por semana, por 30 minutos, durante 12 semanas.

Nos achados do presente estudo, observou-se uma característica relevante quanto à utilização do Threshold no treinamento muscular respiratório em pacientes com DMD, em todos os casos que utilizaram o threshold com carga pressórica de 30% na PImáx e PEmáx obteve-se resultados positivos, levando em conta o tempo de treino e idade dos indivíduos, sendo a forma de tratamento predominante nas publicações encontradas. Contudo, nos achados na literatura presentes nesse estudo não mostram os efeitos nocivos causados pelo Threshold numa carga pressórica mais elevada, considerando que cada caso de pacientes com DMD tem suas particularidades, faltam estudos que contemplem melhor esta abordagem.

## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O Treinamento muscular respiratório, quando realizado, principalmente, com dispositivo linear, como o Threshold IMT mostrou-se eficaz na melhora da força muscular respiratória e função pulmonar dos pacientes, porém, devido à progressão das complicações respiratórias na DMD, sugere-se tratamento permanente visando a manutenção e o aumento da força muscular respiratória, estabelecendo assim uma maior qualidade de vida quanto ao tempo de sobrevida.

Não há consenso na literatura sobre o protocolo ideal de treinamento, necessitando de programas mais intensivos, com maior quantidade de participantes, monitoração das variáveis avaliadas, testes mais frequentes ou maiores períodos de treinamento. Sendo assim, são necessário mais estudos com utilização de Threshold e outros recursos fisioterapêuticos que enfatize e associe na qualidade de vida quanto ao ganho de tempo e retardo na progressão da doença, a fim de que se determine a melhor intensidade, volume e tempo de treinamento.

## 7 REFERÊNCIAS

- BALTAZAR, Gabriel Ferri et al. Distrofia muscular de duchenne: relato de caso e revisão bibliográfica. **Revista Emescam de Estudos em Saúde**, V.01, N.01 – Janeiro/2019.
- BEZERRA, Poliana Penasso; BORGES, Ana Paula Oliveira; BRUNHEROTTI, Marisa Afonso Andrade. Treino muscular respiratório em pacientes com distrofia muscular de Duchenne. **Revista Neurociências**. São Paulo, v.18, n.4, p.491-7, 2010.
- BIANCO, Bianca et al. Diagnóstico genético pré-implantacional associado à distrofia muscular de Duchenne. **Einstein (São Paulo)**, v. 15, p. 489-491, 2017.
- BULUT, Numan et al. Ultrasonographic assessment of lower limb muscle architecture in children with early-stage Duchenne muscular dystrophy. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, 2022.
- DE OLIVEIRA MULIN, Cristina et al. Treinamento muscular respiratório em paciente com distrofia muscular de duchenne com uso do Threshold:Revisão Bibliográfica. **Cadernos Camilliani e-ISSN: 2594-9640**, v. 18, n. 1, p. 2532-2542, 2021.
- FORTES, Clarisse Pereira Dias; KOILER, Luiza Mendez; ARAÚJO, Alexandra Pruber Queiroz Campos. Cuidados com a pessoa com distrofia muscular de Duchenne: revisando as recomendações. **Revista Brasileira de Neurologia**. Rio de Janeiro, v.54, n.2, p.5-13, jun. 2018.
- LIMA, Ana Angélica Ribeiro de; CORDEIRO, Luciana. Fisioterapia aquática em indivíduos com distrofia muscular: uma revisão sistemática do tipo escopo. **Fisioterapia e Pesquisa**, v. 27, p. 100-111, 2020.
- MORALES, Maureen; PAVÓN, Dolores. Función Pulmonar en Pacientes con Distrofia Muscular de Duchenne. **Neumol. Pediátr [online]**. Santiago, v.13, n.3, p.96-100, set. 2018.
- NASCIMENTO, Larissa Perossi et al. Treinamento muscular respiratório em Distrofia Muscular de Duchenne: série de casos. **Revista Neurocienc**. São Paulo, v.23, n.1, p.9-15, jan./mar. 2015.
- OLIVEIRA, Marcelly Martinez et al. Treinamento Muscular Respiratório em Pacientes com Distrofia Muscular de Duchenne: uma revisão de literatura. **Revista Pesquisa e Ação**. Mogi das Cruzes, v.3, n.2, p.126-38, dez. 2017.
- PONTES JF, Ferreira GMH, Fregonezi G, Evangelista KCMS, Junior MED. Força muscular respiratória e perfil postural e nutricional em crianças com doenças neuromusculares. **Fisioter Mov** 2012; 25(2):253-61.
- SANTOS, Maria Auxiliadora Bonfim et al. Distrofia muscular de Duchenne: análise eletrocardiográfica de 131 pacientes. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia**, v. 94, p. 620-624, 2010.

SCHOSER, B. et al. Maximum inspiratory pressure as a clinically meaningful trial endpoint for neuromuscular diseases: a comprehensive review of the literature. **Orphanet J. Rare Dis.**, v. 12, n. 1, p. 52, mar. 2017.

SILVA, Monique Marques da; SANTOS, Emerson do; SARDELICH, Paula Lopes. Distrofia Muscular de Duchenne: repercussões pós-treinamento muscular respiratório – relato de caso. **Revista UNILUS Ensino e Pesquisa**. Santos, v.13, n.32, p.84-91, jul/set. 2016.

SOUZA, Igor Emanuel Ribeiro de et al. Distrofia Muscular de Duchenne: complicações e tratamentos. **Revista Fafibe [online]**, Bebedouro, v.8, n.1, p.17887, out. 2015.

WILLIAMSON, Elizabeth PT, PhD; Pederson, Natalie PT, DPT; Rawson, Hannah PT, DPT; Daniel, Todd PhD. The Effect of Inspiratory Muscle Training on Duchenne Muscular Dystrophy: A Meta-analysis. **Pediatric Physical Therapy**: October 2019 - Volume 31.

WOSZEZENKI, Cristhiele Tais; PAULO, João; DONADIO, Márcio Vinícius Fagundes. Inspiratory muscle training in pediatrics: main indications and technical characteristics of the protocols. **Fisioterapia em Movimento**, v. 30, p. 317-324, 2017.